

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

# RÉANIMATION - URGENCES

## Accidents vasculaires cérébraux

I-9-I33

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Accidents vasculaires cérébraux

## Objectifs :

- Diagnostiquer un accident vasculaire cérébral.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

- Le chapitre AVC traite de :
  - l'accident vasculaire cérébral constitué ;
  - l'accident vasculaire cérébral transitoire.
- Dans ce chapitre, seront étudiés :

### 1. AVC ischémiques :

- AVC constitué ;
- AVC transitoire (AIT).

### 2. AVC hémorragiques.

#### N.B. :

- L'hémorragie méningée non traumatique est traitée dans la question n° 2-244.

## ÉPIDÉMIOLOGIE DES AVC

- Incidence annuelle = 1 à 2/1 000 habitants, environ 150 000 nouveaux cas en France par an. 15 millions de nouveaux cas d'AVC par an dans le monde.
- Prévalence = 4 à 6/1 000 habitants.
- Troisième cause de mortalité après les accidents coronariens et les cancers.
- 80 % sont ischémiques, 20 % sont hémorragiques.
- Graves :
  - c'est la première cause de handicap neurologique ;
  - c'est une cause fréquente de démence.
- Le principal facteur de risque est l'HTA qui multiplie le risque d'AVC par 7.

**N.B. :**

- LHTA est un facteur de risque pour les AVC ischémiques, hémorragiques et les lacunes cérébrales.
- Autres facteurs de risque des AVC ischémiques :
  - diabète ;
  - alcool + tabac ;
  - hyperlipidémie ;
  - contraception estroprogestative.
  - obésité ;
  - migraine.

## AVC ISCHÉMIQUES

- Rappel de la vascularisation cérébrale (voir schémas en fin de question).

### A/ Il existe deux systèmes artériels

#### 1. Système carotidien, la carotide interne (CI) donnant cinq branches

- Artère ophtalmique.
- Artère cérébrale moyenne ou sylvienne.
- Artère cérébrale antérieure.
- Artère choroïdienne antérieure.
- Artère communicante postérieure.

⇒ Chaque carotide interne vascularise un œil et les deux tiers d'un hémisphère.

#### 2. Système vertébro-basilaire

- Donnant les artères cérébelleuses, les artères du tronc cérébral et se terminant par les deux artères cérébrales postérieures.

### B/ Voies de suppléance

#### 1. Polygone de Willis : cercle d'anastomoses entre le système carotidien (antérieur) et le système vertébro-basilaire (postérieur)

- Il est constitué :
  - en avant : par les deux cérébrales antérieures réunies par la communicante antérieure.
  - sur chaque côté : par la communicante postérieure.
  - en arrière : par les deux cérébrales postérieures.

#### 2. Anastomose entre la carotide interne (CI) et la carotide externe (CE)

- Elle se fait dans l'orbite entre l'artère ophtalmique (branche de la CI) et l'artère faciale (branche de la CE). En cas de thrombose de la CI, le sens de la circulation sanguine dans l'artère ophtalmique peut être inversé, établissant un shunt CE → CI.

#### 3. Anastomoses corticales

- Entre les branches distales de deux artères voisines de la convexité du cerveau. Variables d'un sujet à l'autre.

### Définitions

- Accident ischémique transitoire (AIT) : déficit neurologique focal, d'installation brutale et entièrement régressif en moins de vingt-quatre heures (le plus souvent en moins de trente minutes).
- Accident ischémique constitué (AIC) : déficit neurologique de topographie vasculaire durable, pendant plus de vingt-quatre heures ; consécutif, le plus souvent, à l'occlusion d'une artère cérébrale.

## C/ Physiopathologie et étiologie

- L'AVC ischémique résulte le plus souvent d'une occlusion vasculaire dont les deux principaux mécanismes sont la thrombose et l'embolie.
- L'embolie peut avoir comme point de départ :
  - soit le cœur :
    - \* thrombus intracavitaire formé :
      - lors d'un infarctus du myocarde,
      - lors d'un trouble du rythme.
    - \* embolie infectieuse (endocardite) ;
    - \* embolie « paradoxale » : lors d'un foramen ovale perméable.
  - soit une plaque d'athérome : surtout les plaques ulcérées des vaisseaux cervicaux et de la crosse de l'aorte.
    - \* la plaque d'athérome peut être à l'origine des embolies mais peut aussi augmenter de volume et rétrécir la lumière vasculaire (sténose vasculaire). La sténose peut atteindre 70 à 80 % du diamètre du vaisseau sans être symptomatique. Au-delà, le débit sanguin baisse, et une occlusion complète peut survenir rapidement = thrombose.

### *Principaux sièges des plaques d'athérome*

= zones de turbulence circulatoire :

- carotide interne : origine et siphon ;
- tronc basilaire : origine et terminaison ;
- vertébrales : origine et terminaison ;
- crosse de l'aorte thoracique, artères sous-clavières.

- Un autre mécanisme peut survenir dans l'ischémie cérébrale : c'est le facteur hémodynamique à l'occasion d'une chute du débit sanguin cérébral (sténose hyperserrée ou thrombose carotidienne) ou général (arrêt cardiaque, bas débit cardiaque) responsable d'un infarctus jonctionnel, c'est-à-dire situé à la limite de deux territoires artériels, « derniers prés » (exemple : entre ACA et ACM).
- Quel que soit son mécanisme, l'ischémie cérébrale survient lorsque la pression de perfusion chute au-dessous d'un certain seuil entraînant une nécrose tissulaire = noyau central de l'infarctus.
- Autour de ce noyau, il existe une « zone de pénombre », où les lésions tissulaires restent réversibles si le débit sanguin cérébral se rétablit rapidement (six premières heures). Dans cette zone de pénombre, les cellules meurent préférentiellement par apoptose (ou mort cellulaire programmée).
- Les autres causes sont citées dans le tableau I.

## D/ Neuropathologie

- L'interruption de la circulation artérielle entraîne un ramollissement, ou infarctus cérébral : nécrose ischémique.

Pendant les six premières heures, aucune anomalie macroscopique n'est visible.

Entre la sixième et la trente-sixième heure, la zone ischémique apparaît pâle, entourée d'œdème. Microscopiquement, une infiltration mononucléée est notée (rôle dans la détersion).

- Les ramollissements (ou infarctus) hémorragiques : c'est une extravasation de sang dans le foyer d'infarctus, due à un rétablissement de perfusion dans un territoire ischémique, soit par voie de suppléance, soit par dissolution ou mobilisation du caillot.
- Principales causes ou facteurs favorisants d'infarctus hémorragiques :
  - embolies (+ + +) ;
  - thromboses veineuses cérébrales, (+ + +) ;
  - anticoagulation « excessive » ou fibrinolyse ;
  - désobstruction carotidienne précoce ;
  - anastomose temporo-sylvienne (abandonnée à l'heure actuelle).

**N.B. :**

- AVC ischémique avec thrombopénie : penser à :
  - accident dû à l'héparine : thrombopénie immuno-allergique ;
  - purpura thrombotique thrombo-cytopénique (syndrome de Moschowitz) ;
  - anticorps antiphospholipides ;
  - CIVD (microembolies).

**Tableau I : Principales causes d'AVC ischémique**

1. Athérosclérose
2. Cardiopathie emboligène (25 % des cas) : infarctus du myocarde, valvulopathie, fibrillation auriculaire, anévrisme septal, foramen ovale perméable, prothèses valvulaires, endocardite
3. Maladies des petites artères (lipohyalinose) : lacunes (25 %)
4. Dissection des artères cervicales
5. Artérite inflammatoire : Horton, PAN, Takayashu
6. Artérites infectieuses : (syphilitique, tuberculeuse, Lyme, zona...)
7. Migraine compliquée
8. Spasme artériel postrupture d'anévrisme
9. Causes hématologiques : polyglobulie, thrombocytémie, déficit en anticoagulants (protéines C et S, anti-thrombine III, résistance à la protéine C active, V Leiden), purpura thrombotique thrombopénique (Moschowitz), hémoglobinurie paroxystique nocturne (maladie de Marchiafava-Micheli), drépanocytose...
10. Anticoagulants circulants : anticorps antiphospholipides
11. Drogues : amphétamines, cocaïne, ergotamines et autres vasoconstricteurs (exemple : décongestionnants nasaux)
12. Estroprogestatif (anticorps anti-éthynyl-estradiol)
13. Autres causes rares :
  - \* Moya-Moya
  - \* homocystinurie
  - \* maladie du collagène : Marfan, Ehlers-Danlos
  - \* maladie de Fabry ou angiokératose
  - \* MELAS : mitochondriopathie responsable d'accidents vasculaires cérébraux ischémiques à répétition, épisodes d'acidose lactique, de myopathie et d'encéphalopathie
  - \* artérite radique

**Tableau II - Causes d'AVC ischémique selon l'âge**

<b>Sujet jeune</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Cardiopathie emboligène</li> <li>● Athérosclérose « précoce »</li> <li>● Pilule estroprogestative</li> <li>● Causes vasculaires :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Vascularites</li> <li>- Dissection</li> <li>- Dysplasie fibromusculaire</li> </ul> </li> <li>● Anticorps antiphospholipides</li> <li>● Déficit en protéine C, S ou AT III</li> <li>● Migraine</li> </ul>
<b>Sujet âgé</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Athérosclérose (thrombose et embolie) +++</li> <li>● Cardiopathie emboligène</li> <li>● Lacunes cérébrales</li> </ul>

## ACCIDENTS ISCHÉMIQUES CONSTITUÉS

- Diagnostic :
  - le diagnostic d'AVC est évoqué devant l'installation brutale ou rapidement progressive d'un déficit neurologique focalisé.
- Selon la topographie vasculaire, on distingue :
  - les infarctus carotidiens ;
  - les infarctus vertébro-basilaires.

### A/ Infarctus carotidiens

#### 1. Infarctus sylvien

- Les plus fréquents (80 %).
- On peut les différencier en trois types : superficiel, profond ou total, selon la topographie de l'occlusion de l'artère sylvienne.

##### a) *Infarctus sylvien superficiel (cortex de la convexité : frontale et pariétale ascendantes)*

- Symptomatologie controlatérale :
  - \* hémiparésie à prédominance brachio-faciale (FA) ;
  - \* troubles sensitifs (PA) dans le territoire paralysé ;
  - \* hémianopsie latérale homonyme (HLH) ; les radiations optiques sont vascularisées par les branches superficielles de l'ACM.
- Si hémisphère majeur ou dominant (gauche chez le droitier et la plupart des gauchers) :
  - \* aphasie :
    - motrice, non fluente (Broca) si infarctus antérieur (atteinte frontale),
    - de compréhension, fluente (Wernicke) si infarctus postérieur (atteinte temporale) ;
  - \* apraxie : idéomotrice et idéatoire (atteinte pariétale) ;
  - \* syndrome de Gerstmann (atteinte pariétale postérieure) associant acalculie, agraphie, agnosie des doigts et non-distinction gauche/droite.
- Si hémisphère mineur (droit chez le droitier et la plupart des gauchers) : syndrome d'Anton-Babinski :
  - \* anosognosie : ne reconnaît pas son trouble ;
  - \* hémiasomatognosie : ne reconnaît plus son hémicorps paralysé ;
  - \* anosodiaphorie : indifférence vis-à-vis du déficit ;
  - \* négligence spatiale unilatérale : sensitivo-motrice de l'hémicorps et visuelle de l'hémichamp controlatéral.

##### b) *Infarctus sylvien profond*

- Hémiparésie massive proportionnelle (capsulaire).
- Pas de troubles sensitifs ni HLH.
- Aphasie de Broca si hémisphère majeur.
- Forme limitée : sans aphasie.

##### c) *Infarctus sylvien total*

- Hémiparésie massive proportionnelle.
- Hémianesthésie.
- HLH.
- Aphasie si hémisphère majeur.
- Souvent associé à des troubles de conscience initiaux, avec déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la lésion (atteinte de l'aire oculo-céphalogyre).

#### N.B. :

- Si infarctus sylvien bilatéral  $\text{Æ}$  syndrome pseudobulbaire (QS).

## 2. Infarctus du territoire de la cérébrale antérieure

- Rare.
- Souvent associé à un infarctus sylvien dans le cadre d'une thrombose de la carotide.
  - hémiplégié à prédominance crurale controlatérale (déficit moteur du membre inférieur = atteinte du lobule paracentral) ;
  - troubles sensitifs de l'hémicorps controlatéral prédominant au membre inférieur ;
  - syndrome frontal (QS) ;
  - si bilatéral et complet : mutisme akinétique, troubles de la conscience, voire coma.

## 3. Infarctus du territoire de la choroïdienne antérieure

- Rarement isolé.
- Symptomatologie controlatérale associant :
  - hémiplégié massive et proportionnelle (bras postérieur de la capsule interne = voie pyramidale) ;
  - hémianesthésie inconstante (radiations thalamiques) ;
  - HLH inconstante (bandelette optique).

N.B. :

- Pas d'aphasie (+++) (différence avec infarctus sylvien gauche).

AVC hémisphérique	Gauche (dominant)	Droit (mineur)
Hémiplégie	D	G
Troubles sensitifs	D	G
HLH	D	G
Déviations du regard	G	D
Aphasie	+	-
Négligence	-	+

## B/ Infarctus vertébro-basilaire

### 1. Infarctus du territoire de la cérébrale postérieure

#### a) Territoire superficiel (lobe occipital) → HLH controlatérale

- Hémisphère majeur : alexie, agnosie visuelle.
- Hémisphère mineur : confusion mentale.

#### b) Territoire profond → syndrome thalamique

- Troubles sensitifs à tous les modes de l'hémicorps controlatéral.
- Signes cérébelleux dans le même territoire.
- CBH homolatéral à la lésion.
- Une hyperpathie avec des douleurs spontanées intenses de l'hémicorps controlatéral peut apparaître après un intervalle variable (syndrome de Déjerine-Roussy) ; parfois associée à des mouvements anormaux de la main.

#### c) Si bilatéral

- Cécité corticale (méconnaissance de la cécité par le patient, RPM conservés).
- Troubles mnésiques, syndrome de Korsakoff (atteinte bilatérale de la face interne des lobes temporaux).
- Prosopagnosie (méconnaissance des visages).

#### d) Si atteinte du noyau sous-thalamique : corps de Luys

- Hémiballisme controlatéral (mouvements brusques, involontaires, amples et violents d'un hémicorps).

## 2. Infarctus du tronc cérébral

### a) *Syndrome de Wallenberg* (voir schéma n° 2 en fin de question)

- Infarctus de la partie latérale, rétro-olivaire du bulbe irriguée par l'artère de la fossette latérale du bulbe, branche de la vertébrale ou de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure,
- Symptomatologie : apparition brutale d'un grand vertige avec troubles de l'équilibre, associé à des céphalées postérieures + vomissements.
- Du côté de la lésion :
  - \* Paralysie des nerfs mixtes (IX, X) : → troubles de la phonation et de la déglutition :
    - paralysie de l'hémivoile ;
    - paralysie de l'hémipharynx : signe du rideau ;
  - \* hémisyndrome cérébelleux (atteinte du pédoncule cérébelleux inférieur) ;
  - \* syndrome vestibulaire avec nystagmus rotatoire (atteinte des noyaux vestibulaires) ;
  - \* atteinte du V : anesthésie thermo-algique de l'hémiface (racine descendante du trijumeau) ;
  - \* syndrome de CBH (atteinte de la voie afférente sympathique).
- Du côté opposé :
  - Anesthésie thermoalgique de l'hémicorps avec respect de la sensibilité profonde (atteinte du faisceau spino-thalamique).

### N.B. :

- Ce syndrome est de bon pronostic, mais attention aux troubles de déglutition qui doivent faire arrêter toute alimentation orale.
- Il peut être associé à un infarctus cérébelleux inférieur, quand l'artère de la fossette latérale du bulbe naît de la PICA (artère cérébelleuse postéro-inférieure). Dans ce cas, un œdème peut survenir secondairement et risque de comprimer le tronc cérébral.
- À noter que c'est un syndrome alterne, du tronc cérébral, sensitif : pas d'hémiplégie associée (la voie pyramidale étant en avant des olives bulbaires).

### b) *Autres syndromes alternes du tronc cérébral*

- Voir question « Hémiplégie ».
- Voir tableau III.

### c) *Infarctus basilaire*

- Occlusion aiguë :
  - \* coma ;
  - \* atteinte motrice bilatérale (parfois des quatre membres) ;
  - \* mauvais pronostic.
- Locked-in syndrome :
  - \* infarctus bilatéral du pied de la protubérance ;
  - \* quadriplégie + diplégie faciale ;
  - \* seuls mouvements possibles : verticalité des yeux et mouvements des paupières ;
  - \* conscience normale.

## 3. Infarctus cérébelleux

- Apparition brutale de :
  - céphalées postérieures ;
  - vomissements ;
  - troubles de l'équilibre.
- À l'examen :
  - hémisyndrome cérébelleux, homolatéral à la lésion (+++)
  - nystagmus.
- Un œdème peut accompagner cet infarctus après un intervalle de douze à vingt-quatre heures, pouvant entraîner un blocage du quatrième ventricule (hydrocéphalie aiguë) ou comprimer le tronc cérébral.



Syndromes alternes du tronc cérébral			
	Côté de la lésion (signes directs)	Côté controlatéral (signes croisés)	Nom
Pédoncule	Paralysie du III ; souvent incomplète	Hémiplégie	Syndrome de Weber
– pied	Ptosis	Mouvements choréo-athétosiques	Syndrome de Benedikt
– noyau rouge	Strabisme divergent Mydriase	Hémisynergie	Syndrome de Claude
Protubérance	Paralysie du VII	Hémiplégie	Syndrome de Millard-Gübler
	Paralysie du VI (paralysie de latéralité) (il regarde ses membres paralysés)	Hémiplégie	Foville protubérantielle
Bulbe	Syndrome de Wallenberg (QS) (le plus fréquent des syndromes alternes du tronc cérébral)		
	Paralysie du XII (hypoglosse)	Hémiplégie respectant la face	Syndrome interolaire de Déjerine
	Paralysie du IX, X Syndrome cérébelleux Syndrome CBH	Hémianesthésie thermoalgique de l'hémicorps controlatéral	Syndrome de l'hémibulbe (Babinski-Nageotte)

## AVC ISCHÉMIQUE TRANSITOIRE (AIT)

- AIT = déficit neurologique focal, d'installation brutale et entièrement régressif en moins de vingt-quatre heures, le plus souvent en moins de trente minutes.
- Important à diagnostiquer, car c'est un signal d'alarme ! :
  - 30 % des AVC constitués sont précédés d'AIT ;
  - 25 % des patients ayant eu un AIT vont avoir un AVC constitué dans les cinq ans qui suivent (surtout au cours de la première année) ;
  - 25 % des patients ayant eu un AIT auront un infarctus du myocarde qui constitue la première cause de mortalité chez ces patients (même terrain athéroscléreuse).

## DIAGNOSTIC POSITIF

- Interrogatoire :
  - installation brutale d'un déficit neurologique (correspondant à un territoire vasculaire précis) ;
  - et qui a régressé en moins de vingt-quatre heures, le plus souvent en moins de trente minutes.
- L'examen neurologique, fait à distance, est normal.
- Selon le territoire intéressé, on distingue :
  - les AIT carotidiens ;
  - les AIT vertébro-basilaire.

### A/ AIT carotidiens : ils peuvent donner quatre types de déficit

#### 1. Cécité monoculaire transitoire, ou amaurose fugace

- Perte brutale de la vision d'un seul œil.
- Variantes : vision trouble, voile s'abaissant devant un œil ; troubles visuels toujours unilatéraux (certitude si le patient a fermé l'œil controlatéral).
- Disparition rapide, le plus souvent en moins de cinq minutes.
- Traduit une ischémie dans le territoire de l'artère ophtalmique, branche de la carotide interne.

**2. Aphasie**

- En cas d'atteinte de l'hémisphère dominant (gauche, le plus souvent).

**3. Déficit moteur**

- Allant de l'hémi-parésie à l'hémiplégie totale.
- Pouvant toucher tout l'hémicorps ou uniquement la main.
- Le déficit brachio-facial est très évocateur d'une atteinte carotidienne.

**N.B. :**

- Le syndrome optico-pyramidal est pathognomonique d'une atteinte carotidienne.
- Il associe :
  - une cécité monoculaire homolatérale à l'obstruction carotidienne ;
  - une hémiplégie controlatérale.

**4. Troubles sensitifs d'un hémicorps**

- Paresthésie, engourdissement, ou anesthésie d'un hémicorps ou d'une partie de l'hémicorps (exemple : brachio-facial).
- Peuvent être associés à un déficit moteur dans le même territoire.

**B/ AIT vertébro-basilaire**

- Sont très évocateurs, surtout si associés :
  - des *drops-attacks* : chute sans trouble de conscience par perte du tonus des membres inférieurs, le malade se relevant aussitôt ;
  - un déficit sensitivo-moteur bilatéral (+++) ou à bascule ;
  - des troubles de l'équilibre = ataxie cérébelleuse ;
  - des troubles visuels :
    - \* HLH : ischémie occipitale unilatérale,
    - \* cécité corticale : ischémie bilatérale,
- Peuvent être observés mais non spécifiques d'AIT vertébro-basilaire si isolés :
  - lipothymie ou syncope ;
  - dysarthrie ;
  - diplopie ;
  - vertige central.

**DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS D'AIT****A/ Hypoglycémie**

- Déficit neurologique pouvant être focal et réversible après recharge en glucose (Dextro +++ systématique devant tout signe neurologique brutal).

**B/ Crises d'épilepsie partielle**

- Déficit sensitif, moteur, sensoriel ou aphasique ; critique ou postcritique.

**C/ Migraine accompagnée**

- Donnant plus souvent des troubles visuels, aphasiques et sensitifs qu'un déficit moteur.
- Sont évocateurs :
  - sujet jeune + antécédents migraineux ;
  - céphalées suivant les signes neurologiques ;
  - installation progressive et marche migraineuse.

**D/ Tumeurs cérébrales (+++)**

- Manifestations pseudo-vasculaires à l'occasion d'un saignement intratumoral, d'une nécrose ou d'une crise partielle, pouvant mimer un AIT, d'où l'intérêt du scanner cérébral systématique.

## CAUSES

- Les mêmes que celles des AVC constitués.
- Rappelons :
  - athérome 70 % des cas ;
  - cardiopathie emboligène 20 % ;
  - causes rares 10 %.

## ÉVOLUTION ET PRONOSTIC DES AIT

- Favorable à court terme : régression en moins de vingt-quatre heures (définition).
- La répétition d'AIT dans le même territoire constitue un « syndrome de menace » (pluie d'embolies) et fait craindre l'installation d'infarctus irréversible (urgence thérapeutique).
- La première cause de mortalité de ces patients est l'infarctus du myocarde.

## CAUSES PARTICULIÈRES D'AVC ISCHÉMIQUES

### A/ Dissection artérielle

- Post-traumatique (parfois traumatisme minime) ; parfois spontanée sur anomalie artérielle préexistante (dysplasie fibro-musculaire).
- 20 % d'accidents ischémiques du sujet jeune.
- C'est un hématome disséquant dans la paroi artérielle elle-même, sous-intimal ou sous-advectifiel.
- Le risque est la sténose, voire l'occlusion de la lumière artérielle : source d'ischémie en aval.
- Touche plus fréquemment la carotide interne que la vertébrale, dans leur partie extracrânienne.
- Symptomato­logie :
  - douleur cervicale traçante, postérieure pour la vertébrale, amygdalo-temporale pour la carotide interne, parfois remplacée par une céphalée homolatérale ;
  - syndrome de Claude-Bernard-Horner (CBH) homolatéral (si dissection de la carotide) ;
  - acouphènes ;
  - atteinte des derniers nerfs crâniens IX, X, XI, voire XII (dans les segments sous-parotidiens de la CI) ;
  - AVC ischémique dans le territoire correspondant.
- Artériographie (examen de référence) :
  - rétrécissement filiforme, « flamme de bougie », « en queue de radis » ;
  - parfois image de double lumière.
- Autres examens pouvant faire le diagnostic : échodoppler cervical, angiographie par résonance magnétique (ARM, IRM) : pouvant visualiser l'hématome pariétal et le degré de sténose artérielle.
- Traitement :
  - anticoagulation efficace : héparine, puis relais AVK pour les trois premiers mois, puis AVK ou antiagrégants plaquettaires pour la suite.

### B/ Spasme artériel

- Peut se voir :
  - lors de certaines migraines (migraines compliquées) ;
  - comme complication d'hémorragie méningée par rupture d'anévrisme artériel ;
  - lors d'encéphalopathie hypertensive ;
  - après une artériographie ;

- lors d'intoxication par :
  - \* les dérivés de l'ergot de seigle,
  - \* la cocaïne,
  - \* les amphétamines,
  - \* les vasoconstricteurs (décongestionnants nasaux).

## C/ Contraception orale

- Quel que soit le dosage ; même avec les pilules microdosées.
- Augmente le risque d'AVC ischémique et de thrombophlébites cérébrales.
- Surtout si :
  - tabac ;
  - migraine ;
  - diabète ;
  - antécédents familiaux.
- Mécanisme immunologique possible, fréquence des anticorps antiéthinyloestradiol.

## D/ Anticorps antiphospholipides

- Primaire.
- Ou associé :
  - à une connectivite (LED, Sjögren, sclérodermie) ;
  - à un purpura thrombopénique idiopathique ;
  - à une infection : VIH, Lyme, paludisme, rickettsiose.
- Défini, cliniquement, par des thromboses artérielles ou veineuses, des fausses couches spontanées à répétition, et biologiquement par :
  - l'allongement spontané du TCA avec une activité antiprothrombinase circulante ;
  - une fausse sérologie syphilitique positive : VDRL+, TPHA- ;
  - un Ac anticardiolipine IgG ou IgM.
- En particulier, le syndrome de Sneddon, qui associe :
  - un *livedo reticularis* ;
  - des accidents vasculaires ischémiques, généralement récidivants, pouvant conduire à une démence vasculaire ;
  - une HTA fréquente ;
  - une valvulopathie (inconstante) ;
  - des anticorps antiphospholipides.

## E/ Thrombose veineuse cérébrale (TVC)

### 1. Causes

- Locales :
  - traumatiques ;
  - infectieuses.
- ORL :
  - otite (thrombose du sinus latéral) ;
  - sinusite ;
  - staphylococcie maligne de la face (thrombose du sinus caverneux).
- Générales :
  - grossesse, post-partum, pilule estroprogestative ;
  - hématologique :
    - \* polyglobulie, thrombocytémie,
    - \* anticoagulant circulant (voir Ac antiphospholipides),
    - \* déficit en protéines C, S ou antithrombine III, V Leiden...,
    - \* drépanocytose, hémoglobinurie paroxystique nocturne... ;

- maladies inflammatoires, en particulier la maladie de Behçet :
  - \* aphtose bipolaire,
  - \* uvéites ;
- cancers ;
- syndrome néphrotique.

## 2. Clinique

- Très variable, trois tableaux peuvent se voir :
  - tableau d'HIC : céphalées + vomissements + troubles de la conscience avec œdème papillaire bilatéral au FO.

### N.B. :

- Surtout dans la thrombose du SLS (sinus longitudinal supérieur).
  - signes focaux = infarctus cérébral ne correspondant pas à un territoire artériel, fréquemment hémorragique, unilatéral ou bilatéral (thrombose des veines corticales de part et d'autre du SLS) ; responsable d'un déficit sensitif ou moteur ; l'hémiplégie « à bascule », touchant alternativement les deux hémicorps, est très évocatrice ;
  - crises comitiales : focales pouvant toucher alternativement les deux hémicorps ou se généraliser.

## 3. Examens complémentaires

- Accélération de la VS.
- LCR :
  - hypertendu ( augmentation de la pression à l'ouverture) ;
  - protéinorachie élevée avec parfois une réaction lymphocytaire ou hémorragique.
- TDM :
  - infarctus souvent hémorragique dans un territoire ne correspondant pas à un territoire artériel, souvent multiple ;
  - œdème cérébral, fréquent, avec des sillons cérébraux peu visibles et des ventricules de petite taille ;
  - après injection du produit de contraste (angioscanner) :
    - \* prise de contraste intense de la faux du cerveau (SLS) ou de la tente du cervelet (sinus latéraux),
    - \* signe direct de la thrombose sous forme de defect, surtout au niveau du SLS = signe du delta, thrombus hypodense entouré de produit de contraste.
- Intérêt de l'IRM et de l'angio-IRM ou VRM (veinographie par RM) montrant l'absence de flux dans les sinus thrombosés, surtout pour les thromboses du SLS en coupe sagittale, pouvant montrer la veine thrombosée.
- L'angiographie cérébrale avec des clichés veineux est désormais rarement réalisée. Elle montre une absence d'opacification des veines thrombosées.

## 4. Traitement

- Anticoagulation efficace.
- Traitement de l'étiologie : antibiothérapie si infection.
- Anti-œdémateux cérébraux.
- Anticomitiaux.

## F/ Lacunes cérébrales

- Maladie des petits vaisseaux (artérioles) intracrâniens.
- C'est l'évolution cavitaire des petits infarctus (diamètre < 15 mm), due à une obstruction d'une artériole perforante (diamètre de 200 à 400  $\mu$ ), due à la lipophyalinose ou artériolosclérose.
- C'est une cause fréquente d'AVCi (25 %).

## 1. Localisation

- Le plus souvent : noyaux lenticulaires, capsule interne, tronc cérébral, cervelet.

## 2. Causes

- Le plus souvent, ces lacunes sont dues à l'HTA (lipohyalinose artériolaire).
- Autres causes possibles :
  - athérosclérose des artères cérébrales ;
  - microembolies d'origine cardiaque ou artérielle.
- Facteurs de risque incriminés dans l'artériolosclérose locale en plus de l'HTA : le diabète et le tabagisme.

## 3. Clinique

- Début brutal ou rapidement progressif, parfois précédé par des AIT.
- Quatre tableaux neurologiques sont assez évocateurs de lacunes :
  - hémiparésie motrice pure : lacune de la capsule interne ;
  - hémianesthésie pure : paresthésie avec hypoesthésie d'un hémicorps ou à prédominance chéiro-orale : lacune thalamique ;
  - dysarthrie + main malhabile : pied de la protubérance ;
  - hémiparésie + ataxie : atteinte pyramidale et de la voie cortico-cérébelleuse : soit par une lacune de la couronne rayonnante (substance blanche hémisphérique), soit par une lacune protubérantielle.
- La multiplication des lacunes peut conduire à un « état lacunaire » responsable d'un syndrome pseudo-bulbaire associant :
  - troubles de la phonation et de la déglutition + rires et pleurs spasmodiques ;
  - signes souvent présents :
    - \* syndrome pyramidal bilatéral + marche à petits pas,
    - \* troubles sphinctériens,
    - \* détérioration des fonctions supérieures (démence vasculaire).

## 4. Imagerie cérébrale

- Les lacunes apparaissent sous forme de lésion arrondie de petite taille :
  - hypodense au scanner ;
  - hypersignal en T1, hypersignal en T2 à l'IRM.

## 5. Formes particulières

- Lacunes non ischémiques : résorption d'un petit hématome,
- CADASIL (*cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leuco-encephalopathy*) : affection autosomique dominante associant des infarctus lacunaires multiples et une leuco-encéphalopathie.

## 6. Traitement

- Équilibration optimale de l'HTA.
- Anticoagulation contre-indiquée (risque hémorragique lié à l'HTA).
- Antiagrégant plaquettaire (aspirine ou clopidogrel).

# PRONOSTIC DES AVC ISCHÉMIQUES

## A/ Le pronostic à court terme est vital

- 10 à 30 % de mortalité dans les quinze premiers jours.
- Causes :
  - œdème cérébral et engagement ;
  - complications du décubitus :
    - \* pneumopathie,

- \* embolie pulmonaire,
- \* infections urinaires, septicémie,
- \* hémorragie digestive,
- \* décompensation de tares associées.

## B/ Le pronostic à long terme est fonctionnel

- Il dépend de l'étendue et du siège de l'infarctus.
- En général, les séquelles neurologiques sont d'autant plus importantes que le délai de récupération est long.
- À noter également à long terme : 50 % de mortalité dans les cinq ans qui suivent l'infarctus :
  - nouvel AVC ;
  - infarctus de myocarde.
- En dehors du déficit neurologique (hémiplégie, aphasie, HLH...), les AVC ischémiques peuvent laisser des séquelles :
  - épilepsie partielle ou généralisée (AVC corticaux) ;
  - démence vasculaire (en cas d'AVC multiples).
- Moins bon pronostic fonctionnel que les hématomes cérébraux.

# TRAITEMENT DES ACCIDENTS VASCULAIRES ISCHÉMIQUES

## A/ Prise en charge des AVC à la phase aiguë

- Urgence neurologique.
- Le pronostic à court terme (vital) et à long terme (fonctionnel) dépend de la rapidité d'une prise en charge appropriée.
- Cette prise en charge dépend de l'accès à l'imagerie cérébrale (scanner cérébral ou au mieux une IRM dans des centres spécialisés) et à l'arrivée le plus vite possible du patient dans une structure spécialisée « Unité neurovasculaire (UNV) », ou *stroke unit*, regroupant médecins et personnel paramédical spécialisés en pathologie neurovasculaire.
- Malheureusement, leur nombre en France est largement inférieur aux besoins.
- La prise en charge diagnostique et thérapeutique doit être menée conjointement.

## B/ Attitudes thérapeutiques efficaces

### 1. Hospitalisation dans une unité neuro-vasculaire

- Nombre insuffisant en France.
- Réduit la mortalité, la morbidité et le handicap.

### 2. Aspirine à la phase aiguë

- 100 à 1 000 mg/j IV.
- Effet bénéfique sur la mortalité et le handicap.
- Réduit les risques de récurrence.
- Largement prescrite.
- Risque hémorragique, en particulier digestif.

### 3. Traitement anticoagulant

- Après avoir éliminé une hémorragie au scanner (systématique).
- Héparine IV à la seringue électrique : 300 à 500 UI/kg/j afin d'obtenir un TCK à 1,5 à 2 fois le témoin avec surveillance TCK-plaquettes (éviter le bolus d'héparine).
- Soit HBPM deux injections sc/24 h (anti-Xa entre 0,3 et 0,6  $\mu$ /ml).
- Indications :
  - AIT à répétition = « syndrome de menace » ;
  - cardiopathies emboligènes ;

- dissection des artères cérébrales ;
- thrombophlébite cérébrale.
- Contre-indications :
  - AVC massif ;
  - troubles de la conscience ;
  - personne très âgée ;
  - HTA mal contrôlée.
- L'anticoagulation orale (AVK) au long cours est rarement indiquée en dehors de :
  - cardiopathie emboligène ;
  - thrombophlébite cérébrale.

#### 4. Thrombolyse

- Rt-PA (Actilyse).
- En IV.
- Pour les AVC ischémiques de moins de trois heures.
- Dans les UNV.
- Voir annexe actilyse (indication et contre indication du rt-PA).
- Réduit le handicap, mais risque d'hémorragie cérébrale élevée.

#### 5. Rechercher et traiter les facteurs d'aggravation

##### a) *Hyperglycémie*

- Même chez les non-diabétiques, une hyperglycémie à la phase aiguë peut être observée.
- Dextros systématiques et insuline si besoin.
- Éviter les perfusions de glucose à la phase aiguë d'AVC.

##### b) *Hyperthermie*

- Fièvre réactionnelle à l'AVC ou d'origine infectieuse.
- À traiter par hydratation, découvrir le patient, médicaments antipyrétiques.

##### c) *Hypoxie et hypercapnie*

- Deux facteurs aggravant l'œdème cérébral.
- Nécessité d'une bonne oxygénation (QS).

##### d) *Hypo- et hypertension artérielle*

- La chute tensionnelle risque d'aggraver l'ischémie cérébrale par diminution du DSC.
- La poussée hypertensive : risque de transformation hémorragique.

#### 6. Traitement symptomatique

- Si trouble de la conscience :
  - assurer la liberté des voies aériennes supérieures :
    - \* oxygénation,
    - \* désencombrement, voire intubation, ventilation assistée,
    - \* aspiration ;
  - sonde naso-gastrique (afin de prévenir les pneumopathies d'inhalation et les fausses routes et d'assurer l'alimentation et l'hydratation) ;
  - sonde vésicale.
- Contrôle de la TA : éviter d'abaisser brutalement la TA (risque d'aggravation de l'ischémie par baisse du débit sanguin cérébral). La TA s'élève fréquemment au stade initial de l'AVC (+++).
- Un traitement hypotenseur est prescrit :
  - en cas de PA très élevée (systolique > 220 mmHg ou diastolique > 120 mmHg) ;
  - et/ou de retentissement cardiaque ou rénal.



Dans ces cas, la baisse de la TA doit être progressive en évitant une baisse brutale (proscrire les formes sublinguales).

- Nursing (+++).
- Kinésithérapie précoce :
  - mobilisation passive au début ;
  - lutte contre les attitudes vicieuses et les rétractions tendineuses ;
  - mettre au fauteuil ;
  - rééducation active ;
  - rééducation orthophonique si aphasie.
- Prévention des risques thromboemboliques des alités.

## 7. Traitement étiologique

### a) Cardiopathie emboligène

- Réduction d'une arythmie cardiaque, après anticoagulation efficace.
  - Correction d'une valvulopathie.
- (+ anticoagulation : héparine IV, puis relais AVK au long cours).

### b) Sténoses artérielles

- En cas de sténose de la carotide interne :
  - \* l'intervention chirurgicale est l'endartériectomie = exérèse de la plaque d'athérome après clivage de la media ;
  - \* indications de l'endartériectomie :
    - sténose supérieure à 70 %,
    - symptomatique : AIT ou AVC mineur homolatéral à la sténose ;
  - \* elle est réalisée à distance de l'AVC (un à trois mois) et après disparition de la prise de contraste dans la zone ischémique, sur le scanner cérébral avec injection.

### Remarques :

- Les sténoses vertébrales ne sont pas des indications codifiées pour la chirurgie.
- On n'opère pas les sténoses asymptomatiques ni celles inférieures à 30 % (traitement anti-agrégant\* plaquettaire.
- Les anastomoses temporo-sylviennes sont abandonnées.

### c) Traitement spécifique

- Corticothérapie pour une vascularite.
- Saignée isovolumétrique pour une polyglobulie.
- Chimiothérapie + antiagrégant plaquettaire pour une thrombocytémie.

## PRÉVENTION SECONDAIRE DES AVC

### A/ Traitement des facteurs de risque

- Équilibration d'une HTA, d'un diabète, d'une dyslipidémie.
- Arrêt du tabac.
- Arrêt de la contraception estroprogestative (AVC de la femme jeune).
- Recherche et prévention des autres manifestations de l'athérosclérose :
  - insuffisance coronarienne ;
  - artériopathie des membres inférieurs ;
  - bilan de retentissement de l'HTA : cardio-vasculaire, FO, rein...

### B/ Antiagrégants plaquettaires

#### 1. Largement indiqués

- Prévention secondaire des AVC athéromateux.

- En relais après une anticoagulation efficace.
- De première intention en cas de contre-indication aux anticoagulants.
- Après une intervention chirurgicale sur les artères cervicales.

## 2. Plusieurs médicaments existent

### a) Aspirine (*Aspégic, Kardégic...*)

- Un sachet 250 mg/j nourrisson (la dose conseillée est entre 100 et 350 mg/j).
- Contre-indications :
  - \* affections susceptibles de saigner ;
  - \* ulcère gastroduodénal ;
  - \* maladies hémorragiques ;
  - \* allergie aux salicylés.

### b) Clopidogrel (*Plavix*) cp à 75 mg

- Un cp/j.
- A remplacé la ticlopidine (Ticlid), qui avait un risque d'hématotoxicité.

### c) Association aspirine (50 mg/j) + dipyridamole LP (400 mg/j)

- Asasantine.

#### N.B. :

- Ces deux médicaments allongent le temps de saignement (TS).
- Ils ne doivent pas, sauf exception, être associés aux AVK (risque d'hémorragie majoré). ■

<b>Annexe I :Thrombolyse intraveineuse RT-PA (Actilyse)</b>
ÉTUDE NINDS
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Rt-PA (Actilyse) à la dose de 0,9 mg par kg (dose maximale &lt; à 90 mg).               <ul style="list-style-type: none"> <li>- 10 % en bolus de 1 à 2 minutes ;</li> <li>- le reste en 1 heure à la seringue électrique.</li> </ul> </li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● <b>Indication</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- accident vasculaire cérébral ischémique ;</li> <li>- avant la 3<sup>e</sup> heure de l'installation des premiers symptômes ;</li> <li>- âge supérieur à 18 ans, inférieur à 85 ans.</li> </ul> </li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● <b>Critères d'exclusion</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>- hémorragie méningée ;</li> <li>- infarctus massif (&gt; à 1/3 de l'artère cérébrale moyenne) ;</li> <li>- AVC ou traumatisme crânien dans les trois derniers mois ;</li> <li>- chirurgie majeure dans les quatorze derniers jours ;</li> <li>- hypertension artérielle supérieur à 185/110 ;</li> <li>- symptômes mineurs ou rapidement résolutifs ;</li> <li>- hémorragie gastro-duodénale ou urinaire dans les trois dernières semaines ;</li> <li>- ponction artérielle non compressive dans les sept derniers jours ;</li> <li>- crise convulsive concomitante de l'AVC ;</li> <li>- héparine ou AVK en cours ;</li> <li>- infarctus de myocarde récent ;</li> <li>- troubles de l'hémostase : TP bas, plaquettes &lt; à 100 000 ;</li> <li>- trouble glycémique &lt; 0,5 ou &gt; 4 g.</li> </ul> </li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Précaution si AVC massif.</li> <li>● Pas d'antiplaquettaire ni d'héparine ni d'AVK dans les 24 premières heures.</li> <li>● Éviter la sonde gastrique, cathétérisme vésical et les ponctions artérielles.</li> </ul>

**Annexe II : Prise en charge à la phase aiguë**

1. Voie veineuse : sérum physiologique, pas de G10 %.
2. Oxygène sonde nasale 2 à 4 litres par minute.
3. Repos strict.
4. Position semi-assise 30°.

- Dextro.
- Électrocardiogramme.
- Radiographie du thorax.
- Scanner cérébral sans injection de produits de contraste ou IRM encéphalique (diffusion, angiographie par résonance magnétique).

**Prélèvements biologiques**

- Groupe rhésus.
- Hémostase (TP-TCA), fibrinogène.
- Numération-formule sanguine, plaquettes.
- Biochimie (glycémie, urée, créatinine, ionogramme sanguin).
- Gaz du sang (si troubles de la conscience).
- Bandelette urinaire.

**Secondairement**

- VS
- CPK-MB, troponine.
- Bilan hépato-cellulaire.
- Cholestérol total, triglycérides.

- Échodoppler des vaisseaux du cou avec Doppler transcrânien.
- Échographie cardiaque transthoracique (à compléter si besoin par ETO).

**Annexe III : Classification des causes d'accident vasculaire cérébral ischémique**

1. Athérosclérose des gros vaisseaux (20 à 25 %).
2. Cardiopathie emboligène (25 %).
3. Occlusion des petits vaisseaux (lacunes) (20 à 25 %).
4. Autres causes (25 %).
5. Accident vasculaire cérébral de cause indéterminée (25 %) :
  - une évaluation incomplète ;
  - une évaluation négative ;
  - deux ou plusieurs causes identifiées.

**Annexe IV : Cardiopathie emboligène à haut risque**

- Prothèse valvulaire mécanique.
- Fibrillation auriculaire associée à une valvulopathie mitrale.
- Fibrillation auriculaire non isolée.
- Thrombus auriculaire gauche.
- Maladie de l'oreillette.
- Infarctus du myocarde récent (inférieur à quatre semaines).
- Thrombus ventriculaire gauche.
- Cardiomyopathie dilatée.
- Akinésie du ventricule gauche.
- Endocardite infectieuse.
- Myxome.

**Annexe V : Cardiopathie emboligène à bas risque**

- Prolapsus de la valve mitrale.
- Sténose mitrale sans fibrillation auriculaire.
- Turbulences dans l'oreillette gauche.
- Anévrysmes du septum interauriculaire.
- Foramen ovale perméable.
- Fibrillation auriculaire isolée.
- Flutter auriculaire.
- Bioprothèse valvulaire.
- Endocardite non bactérienne.
- Insuffisance cardiaque congestive.
- Hypokynésie ventriculaire gauche.
- Infarctus du myocarde supérieur à quatre semaines et inférieur à six mois.

**Annexe VI**

<b>AVC plus :</b>	<b>Diagnostic</b>	<b>Explorations</b>
<b>Fièvre</b>	– Endocardite – Méningite – Abscess	– ETT/ETO – Hémoculture – Ponction lombaire
<b>Traumatisme de la nuque avec un Claude-Bernard-Horner ipsilatéral</b>	– Dissection	– Angiographie par résonance magnétique – Échodoppler et Doppler transcrânien
<b>Antécédent de céphalée brutale</b>	– Vasospasme posthémorragie méningée	– Artériographie
<b>Thrombopénie</b>	– Purpura thrombotique thrombocytopénique (PTT) – CIVD	– Frottis sanguin (schizocytes) – PDF/D-dimères
<b>Cancer</b>	– Endocardite marastique (endocardite thrombotique non bactérienne)	– ETT/ETO – D-dimères
<b>Embolie systémique</b>	– Cardiopathie emboligène	– ETT/ETO
<b>Postartériographie</b>	– Emboles de cholestérol	– Examen cutané et de la rétine – Bandelette urinaire
<b>Toxicomanie</b>	– Endocardite – Cocaïne – amphétamine	– ETT/hémocultures – Recherche de toxiques
<b>Post-partum</b>	– Thrombophlébite cérébrale	– Angiographie par résonance magnétique
<b>Phlébite</b>	– Embolie paradoxale	– ETO + contraste (foramen ovale perméable)
<b>Douleur thoracique et dorsale avec asymétrie de pouls</b>	– Dissection de l'aorte	– Radio du thorax, scanner
<b>Livedo reticularis ou antécédent de fausses couches à répétition</b>	– Anticorps antiphospholipide	– Anticoagulants circulants, anticorps anticardiolipine – Anticorps antibêta2 glycoprotéine I

**N.B. (+++) :**

- Pas d'anticoagulation sans scanner préalable.
- Ne pas baisser la TA à la phase aiguë de l'AVC.

## ACCIDENTS VASCULAIRES HÉMORRAGIQUES

### INTRODUCTION

- Voir annexe I pour les différences de sémiologie clinique entre AVC ischémique et hémorragique.
- On rappelle que la certitude du diagnostic est apportée par le scanner cérébral sans injection.
- Schématiquement :
  - les anévrismes artériels du polygone de Willis sont responsables, en cas de rupture, d'hémorragie méningée (ou sous-arachnoïdienne) (*voir question 2-244*) ;
  - les malformations artério-veineuses (angiomes cérébraux) sont responsables d'hémorragie cérébro-méningée ;
  - les microanévrismes de Charcot et Bouchard situés sur les artérioles perforantes (de diamètre entre 200 et 400  $\mu$ ) et liés à l'HTA sont responsables, en cas de rupture, d'hémorragie cérébrale (ou intraparenchymateuse). C'est dans ce dernier cas qu'on parle d'AVC hémorragique.
- Anévrisme artériel  $\text{\AE}$  hémorragie méningée.
- Malformation artério-veineuse  $\text{\AE}$  hémorragie cérébro-méningée.
- Microanévrismes de Charcot et Bouchard  $\text{\AE}$  hémorragie intraparenchymateuse.

### ÉTIOLOGIE

#### A/ HTA

- C'est la première cause des hémorragies cérébrales (80 %).
- L'hémorragie est due à la rupture des microanévrismes (de Charcot et Bouchard) situés sur les artérioles perforantes (de diamètre entre 200 et 400  $\mu$ ). Ces mêmes artérioles, en cas d'occlusion, sont responsables de lacunes cérébrales.
- Sièges préférentiels de ces microanévrismes :
  - noyaux gris centraux et capsule interne ;
  - protubérance ;
  - cervelet.

#### B/ Malformations vasculaires

- Sujet jeune.
- Hémorragie cérébro-méningée le plus souvent, avec localisation préférentiellement lobaire, à la jonction cortico-sous-corticale.
- À part :
  - les anévrismes mycotiques (endocardite d'Osler) : siège sylvien distal.

#### C/ Tumeurs cérébrales sous-jacentes

- Pouvant saigner et causer un hématome.
- Exemples : glioblastome, métastases (mélanome, cancer du rein).
- Elles sont suspectées devant : sièges inhabituels, œdème et effet de masse disproportionnés, néovascularisation sur l'artériographie, antécédent de cancer primitif connu.
- À part : hématome cérébelleux chez un sujet jeune avec polyglobulie et anomalies vasculaires au FO  $\rightarrow$  hémangioblastome cérébelleux.

#### D/ Troubles de la coagulation

- Traitement anticoagulant (surtout si surdosage) ou thrombolyse, AVK > antiplaquettaire.
- Anomalie de l'hémostase : thrombopénie, CIVD, déficit en facteurs de coagulation... (bilan d'hémostase + plaquettes systématiques devant une hémorragie cérébrale).

**E/ Abus de drogues**

1 Cocaïne, amphétamines et héroïne peuvent causer une hémorragie cérébrale soit par une poussée hypertensive, soit par une angiopathie.

**F/ Angiopathie amyloïde cérébrale (ou congophile)**

- Fréquente chez les personnes âgées.
- Découverte autopsique chez 75 % des patients de plus de 90 ans.
- Asymptomatique dans la majorité des cas (> 95 %).
- Hématomes lobaires, cortico-sous-corticaux :
  - pouvant être multiples ;
  - pouvant récidiver.
- Il existe des formes familiales (maladie autosomique dominante).
- Peut être associée à une maladie d'Alzheimer.

**G/ Autres causes**

- Thrombophlébite cérébrale (QS).
- Endocardite infectieuse (rupture d'anévrisme mycotique).
- Alcoolisme.
- Hypcholestérolémie.

**H/ Cause inconnue**

- 10 à 20 % des hémorragies cérébrales restent sans étiologie déterminée malgré un bilan complet (IRM, artériographie...).

## TABLEAUX CLINIQUES

---

- La présentation clinique la plus fréquente associe : déficit brutal (parfois rapidement progressif) + céphalées + vomissements.
- Chez un patient hypertendu.
- Avec, fréquemment, des troubles de la conscience et des signes méningés à l'examen.
- Selon la topographie, on distingue :

**A/ Hémorragies hémisphériques (80 %)****1. Hémorragies profondes**

- Capsulo-lenticulaires ou putamino-caudées (50 %).

**2. Hémorragies lobaires**

- Substance blanche hémisphérique : frontale, pariétale, temporale, occipitale ou du carrefour (30 %).

**B/ Hémorragies sous-tentorielles (20 %)**

- Du tronc cérébral (10 %) : protubérance surtout.
- Du cervelet (10 %).

- On va développer l'hémorragie capsulo-lenticulaire, les hémorragies du carrefour et l'hémorragie du cervelet.

**1. Hémorragie capsulo-lenticulaire ou hématome profond des noyaux gris centraux**

- Début brutal avec céphalées et rapidement des troubles de la conscience.

- Hémiplégie + déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la lésion.
- Aggravation rapide secondaire avec risque d'engagement (mydriase, rigidité de décérébration + troubles végétatifs).
- Une inondation ventriculaire peut survenir, caractérisée par :
  - aggravation clinique brutale ;
  - hypertonie généralisée ;
  - crises convulsives ;
  - signes de décérébration.
- Un tableau plus progressif et moins grave peut se voir, associant :
  - obnubilation transitoire ;
  - hémiplégie capsulaire (proportionnelle) ;
  - hémianesthésie ;
  - HLH.
- Une atteinte thalamique est suspectée devant :
  - la prédominance des troubles sensitifs ;
  - un CBH homolatéral à l'hématome ;
  - Skew déviation : déviation des yeux en bas et en dedans.

## 2. Hémorragies du carrefour

- Hémiplégie + troubles sensitifs.
- HLH.
- Aphasie de type Wernicke (si hémisphère dominant).
- Anosognosie et négligence (si hémisphère mineur).
- Évolution caractéristique en trois temps :
  - 1<sup>er</sup> temps : déficit + céphalées installés brutalement, parfois associés à une crise convulsive ;
  - 2<sup>e</sup> temps : régression des troubles de quelques heures à quelques jours = intervalle libre ;
  - 3<sup>e</sup> temps : aggravation secondaire avec réapparition des céphalées et du déficit neurologique dû à un œdème autour de l'hématome.

## 3. Hémorragie du cervelet

- Début brutal par :
  - un grand vertige avec impossibilité de tenir debout ;
  - des céphalées postérieures et vomissements.
- À l'examen :
  - syndrome cérébelleux ;
  - nystagmus ;
  - recherche des signes de compression du tronc cérébral : atteinte des paires crâniennes et/ou des voies longues.
- Risques :
  - de compression du tronc cérébral ;
  - de blocage de l'aqueduc de Sylvius  $\text{\AA}$  hydrocéphalie aiguë ;
  - engagement des amygdales cérébelleuses par le trou occipital.

# DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

## A/ HTA : la cause la plus fréquente

- Elle est évoquée chez :
  - un patient de plus de 50 ans ;
  - un sujet hypertendu connu ; avec retentissement cardiaque (HVG) et au FO (rétinopathie hypertensive).
- Pour un hématome profond capsulo-lenticulaire ou thalamique, sans effraction corticale.
  - Si ces éléments sont réunis, une artériographie cérébrale n'est pas indiquée.

## B/ Étiologie malformative ou tumorale

- Elle doit être suspectée si :
  - sujet de moins de 50 ans ;
  - non hypertendu ;
  - antécédents d'hémorragie méningée ;
  - siège inhabituel de l'hémorragie : lobaire ou cortico-sous-cortical (superficiel) ;
  - prise de contraste précoce et intense, œdèmes et effet de masse disproportionnés (si tumeur) ;
- Dans ces cas, une IRM et éventuellement une artériographie cérébrale sont indiquées. `

## PRONOSTIC

- À court terme, le pronostic vital est engagé devant le risque :
  - d'engagement ;
  - d'œdème cérébral ;
  - d'hydrocéphalie aiguë (hématome du cervelet) ;
  - de rupture et d'inondation des ventricules et des espaces sous-arachnoïdiens.
- La mortalité à un mois est de 30 % (elle est plus élevée que dans l'AIC).
- À plus long terme, le pronostic est fonctionnel et dépend de l'importance des séquelles neurologiques. Il dépend également des complications de l'HTA, notamment cardiaques.
- À noter que :
  - le pronostic fonctionnel des AVC hémorragiques est en général meilleur que celui des AVC ischémiques ;
  - le risque de comitialité secondaire est plus élevé.

## TRAITEMENT

### A/ Traitement médical

#### 1. Mesures non spécifiques

- Liberté des voies aériennes supérieures.
- Oxygénation, désencombrement, intubation/ventilation assistée si besoin.
- Nursing + prévention des escarres.
- Kinésithérapie précoce.
- Si troubles de déglutition : arrêt de l'alimentation orale et pose d'une sonde naso-gastrique.
- Sonde vésicale.

#### 2. Contrôle de la tension artérielle, sans la faire chuter brutalement (car risque d'aggravation)

- Nicardipine (Loxen) IV à la SE de 1 à 5 mg par heure avec contrôle TA.

#### 3. Mesures antioédémateuses

- Position semi-assise.
- Restriction hydrique.
- Hypocapnie en cas de ventilation artificielle.
- Les corticoïdes sont sans intérêt.
- Le Mannitol à 20 % avec relais par le glycérol peut être utilisé afin de passer un cap.

#### 4. Traitement anticomitial

- Si crise convulsive ( benzodiazépine :
  - exemple : clonazépam (Rivotril) IVL.

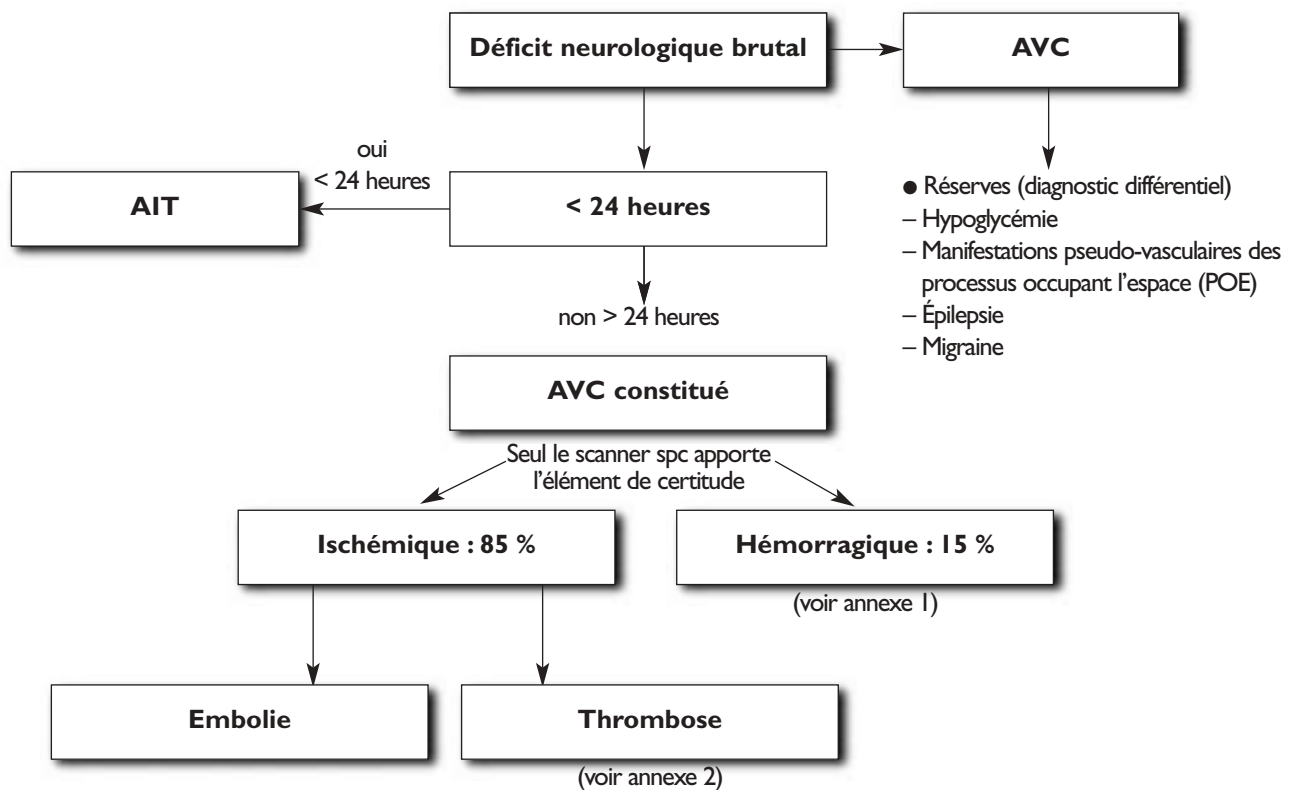


### 5. Traitement des troubles de coagulation

- Arrêt des anticoagulants.
- Selon les cas :
  - plasma frais congelé ;
  - concentré plaquettaire (si thrombopénie) ;
  - sulfate de protamine (si surdosage en héparine) ;
  - PPSB ou vitamine K (si surdosage en AVK).

### B/ Traitement chirurgical

- Dérivation externe du LCR en cas d'hydrocéphalie aiguë.
- Évacuation d'un hématome cérébelleux compressif.
- Traitement curatif d'une malformation vasculaire.
- Les autres indications opératoires sont plus discutables et affaires d'école. ■



<b>Annexe I</b>	
<b>Différences entre accident ischémique et hémorragique</b>	
<b>Ischémique 85 %</b>	<b>Hémorragique 15 %</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Brutal et maximal d'emblée (embolie)</li> <li>● Antécédents d'AIT</li> <li>● Terrain :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– athérosclérose</li> <li>– cardiopathie emboligène</li> <li>– souffle carotidien</li> </ul> </li> <li>● Topographie vasculaire systématisée :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– sylvienne +++</li> <li>– vertébrobasilaire +++</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Installation rapide</li> <li>● Évolution en deux temps</li> <li>● FDR : HTA +++</li> <li>● Sont plus fréquents :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– céphalées + vomissements</li> <li>– troubles de conscience</li> <li>– signes méningés</li> <li>– crises convulsives</li> </ul> </li> </ul>
Seule certitude obtenue grâce au scanner spc*	
Normal ou hypodensité	Hyperdensité spontanée
* spc : sans produit de contraste	
<b>Signes précoces d'AVC ischémique au scanner</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Artère spontanément hyperdense (trop belle sylvienne)</li> <li>● Dédifférenciation gris-blanc :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– disparition du ruban cortical</li> <li>– disparition du noyau lenticulaire</li> </ul> </li> <li>● Effet de masse :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– sillons effacés</li> <li>– asymétrie des ventricules</li> </ul> </li> </ul>	

### Annexe II : Différences entre AVC par embolie et AVC par thrombose

<b>Embolie</b>	<b>Thrombose</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Deux origines possibles :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– cardiaque</li> <li>– plaque d'athérome artérielle</li> </ul> </li> <li>● Début très brutal</li> <li>● Déficit d'emblée maximal</li> <li>● Topographie :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– carotidienne, le plus souvent</li> <li>– embolie dans un autre territoire artériel possible</li> </ul> </li> <li>● Infarctus fréquemment hémorragique (+++)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Surtout de la carotide interne</li> <li>● Installation par paliers successifs (marches d'escalier) ou progressive (pseudo-tumorale)</li> <li>● Déficit progressif</li> <li>● Topographie :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– infarctus sylvien le plus souvent (infarctus dans le territoire de la cérébrale antérieure ou choroidien – ils peuvent être associés)</li> </ul> </li> <li><b>N.B. :</b> La thrombose de la CI peut être asymptomatique, grâce aux anastomoses.</li> <li>● L'échodoppler des vaisseaux du cou montre l'occlusion</li> </ul>

**Annexe III : Examens complémentaires à demander devant un AVC ischémique****I. Biologiques**

- Ionogramme sanguin, glycémie, urée, créatinine
- Cholestérol (Lp(a)), triglycérides, uricémie
- NFS, plaquettes, VS
- TP, TCA, fibrinogène
- Sérologie :
  - TPHA, VDRL
  - VIH

- Chez un sujet jeune :
  - dosage protéines C, S et antithrombine III, mutation du V (Leiden) et de la prothrombine (II)
  - bilan immunologique : facteurs antinucléaires, anticorps anticardiolipines, complexes immuns circulants (CIC)

**II. Morphologiques**

- Scanner cérébral sans injection (en urgence)
- Échodoppler des vaisseaux du cou + Doppler transcrânien
- ECG : à l'arrivée du patient et à distance, complété si besoin par un Holter cardiaque
- Radiographie des poumons
- Échocardiographie transthoracique, complétée si besoin par une échographie transœsophagienne ou une épreuve de contraste (recherche thrombus de l'auricule gauche, d'un foramen ovale perméable, d'un anévrisme interauriculaire, et étude de la crosse de l'aorte : plaques d'athérome).
- Selon les cas :
  - IRM cérébrale + ARM
  - artériographie :
    - \* dans un but préopératoire
    - \* si suspicion de dissection
    - \* si suspicion de thrombose veineuse

**Annexe IV - HTA et AVC****1. Ischémique**

- FDR d'athérosclérose => AVC ischémique par :
  - thrombose
  - embolie

**2. Hémorragique**

- AVC hémorragique par rupture des microanévrismes sur les artéioles perforantes de diamètre = 200 à 400  $\mu$ , responsable d'hématome intracérébral

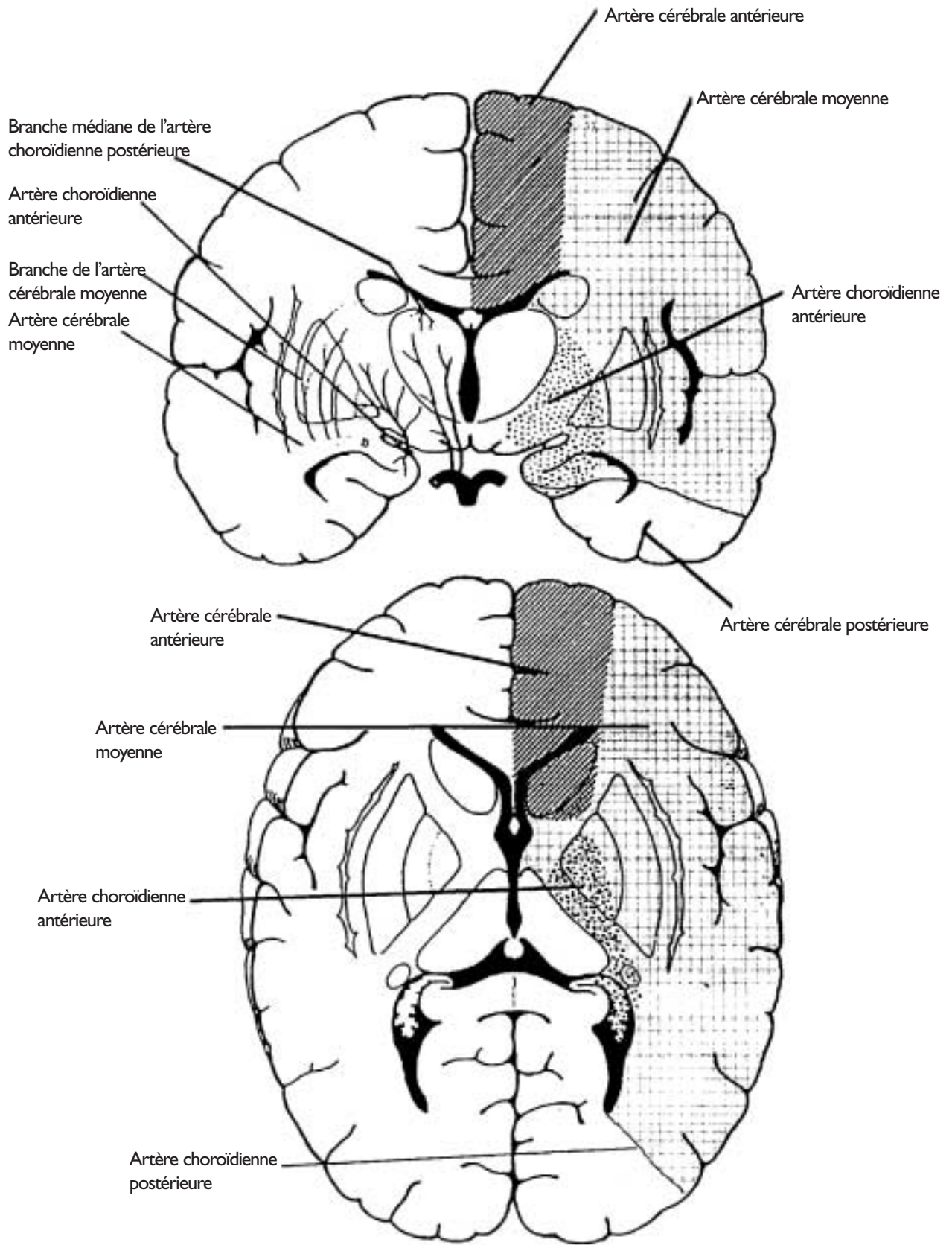
**3. Lacunaire**

- Lacunes : infarctus de petite taille < 15 mm dû à l'obstruction d'une artéiole perforante de 200 à 400  $\mu$  de diamètre

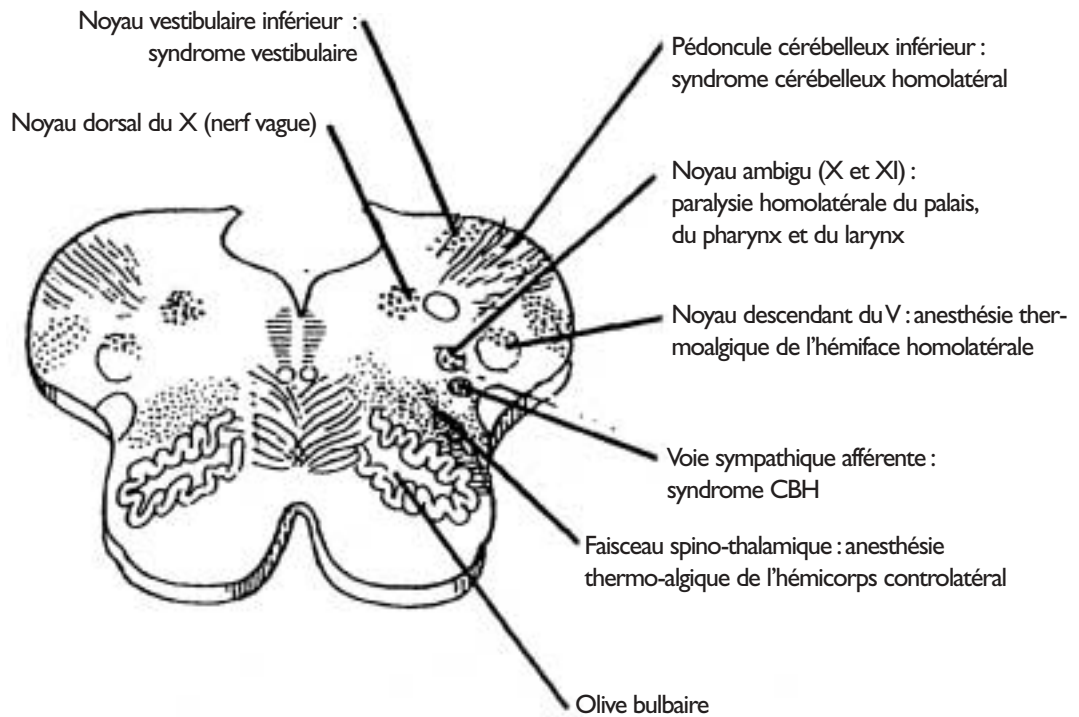
**À part :**

- L'encéphalopathie hypertensive au cours d'HTA maligne : tableau d'HIC
- L'encéphalopathie de Binswanger : démence compliquant une HTA sévère et chronique avec, au scanner, une leucoaraïose (hypodensité de la SB périventriculaire)

**Schéma I – Territoires vasculaires cérébraux**

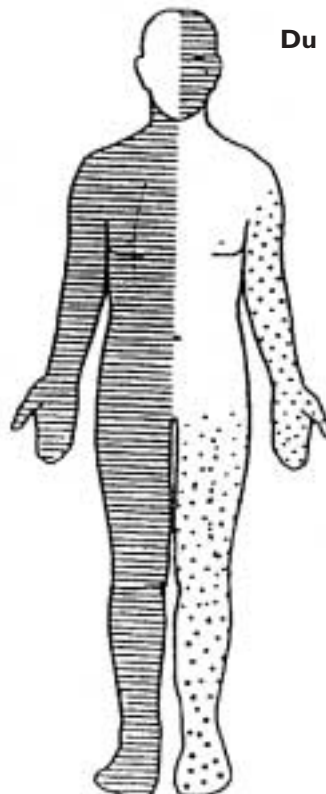


**Schéma II – Syndrome de Wallenberg (ischémie bulbaire rétro-olivaire gauche)**



Du côté opposé

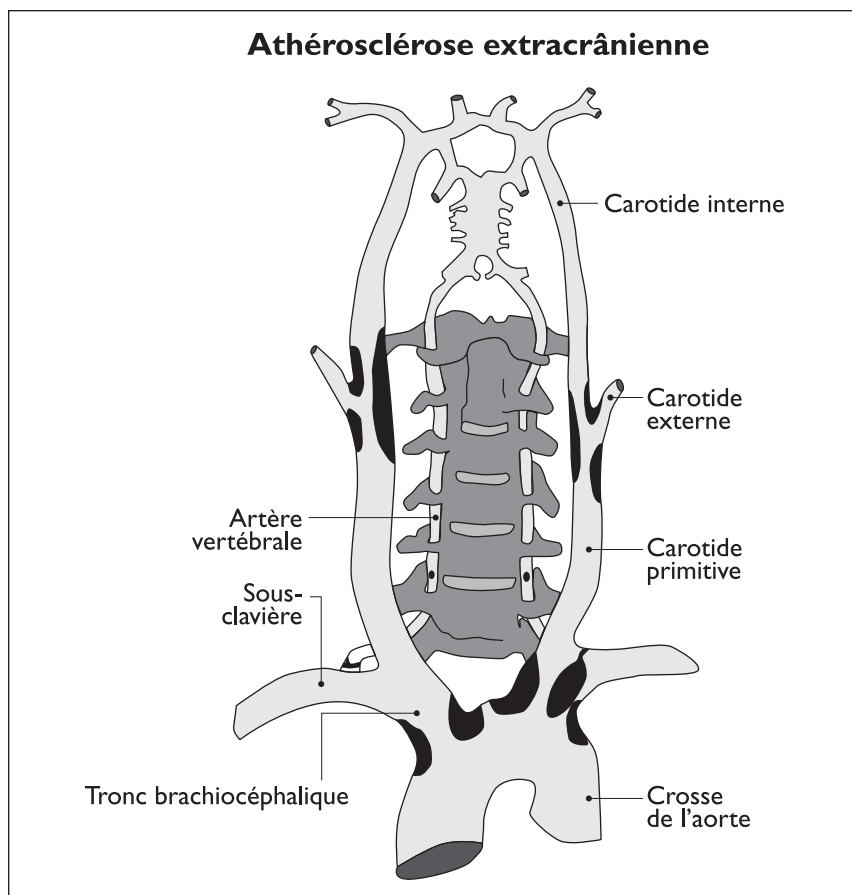
  
Anesthésie thermoalgique



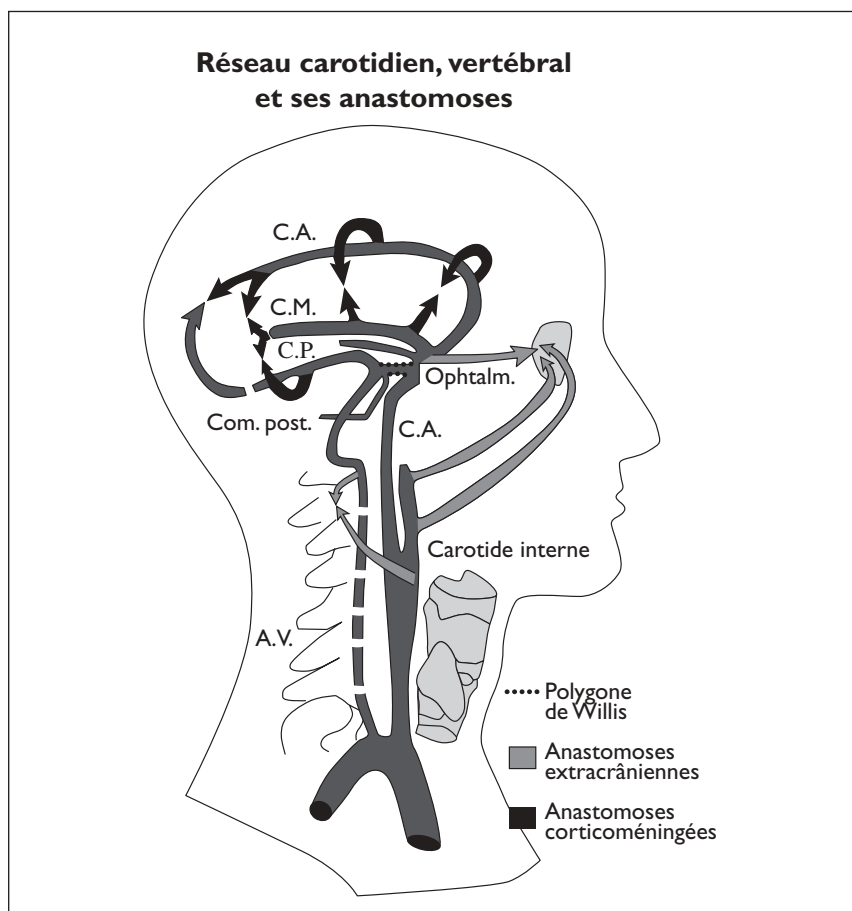
Du même côté que la région bulbaire

- Trouble de la déglutition et de la phonation
- Syndrome vestibulaire
- Anesthésie thermoalgique de la face
- Syndrome CBH
- Syndrome cérébelleux

  
Syndrome cérébelleux

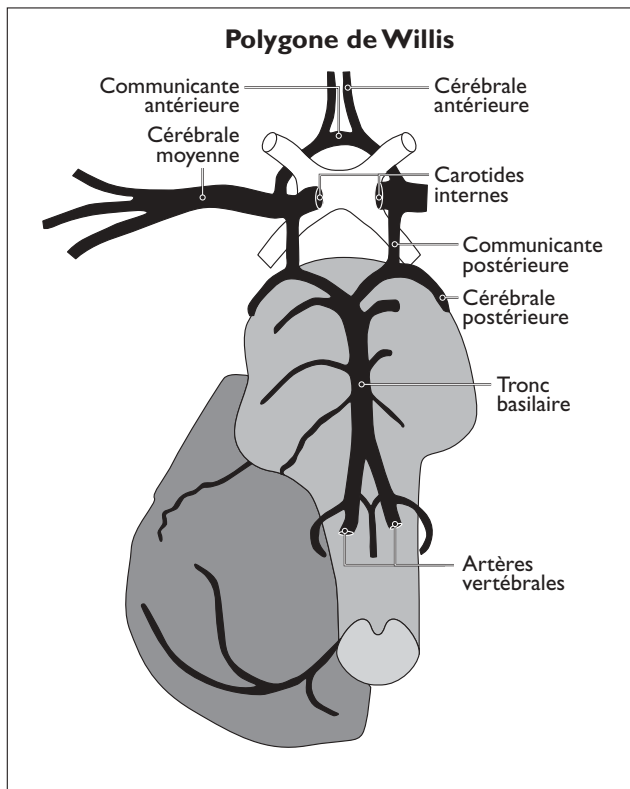


**Figure 1.** Vaisseaux encéphaliques et sièges d'athéromes.

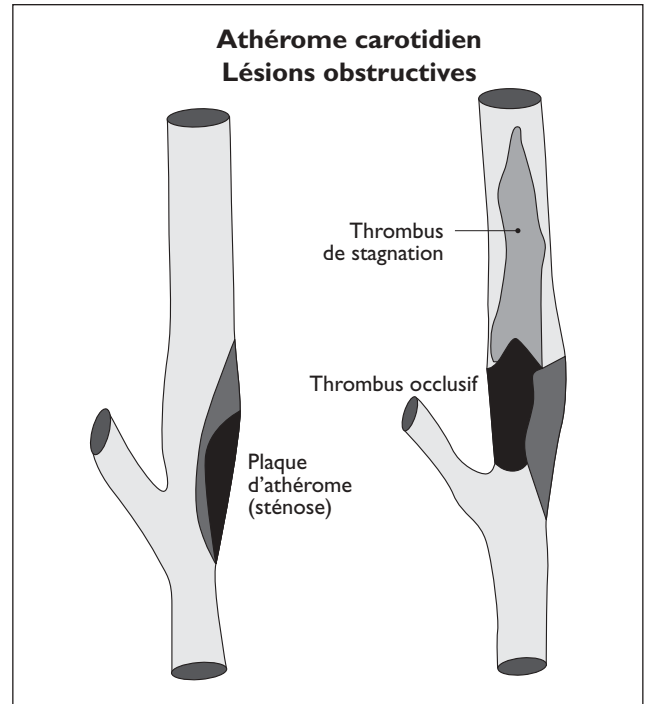


**Figure 2.** Voies anastomosiques de la vascularisation cérébrale :

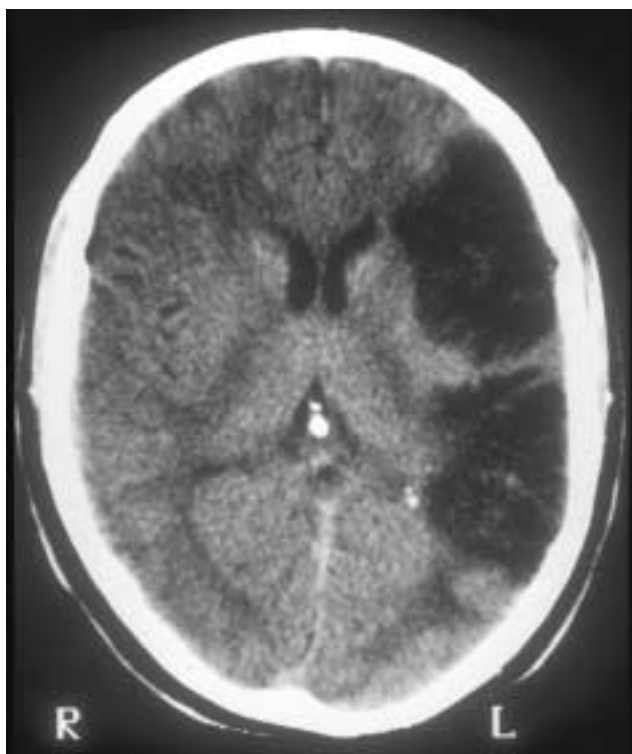
- a) Polygone de Willis.
- b) Anastomose entre la CI et la CE via l'artère ophtalmique.
- c) Anastomoses centrales, entre les branches distales des artères cérébrales.



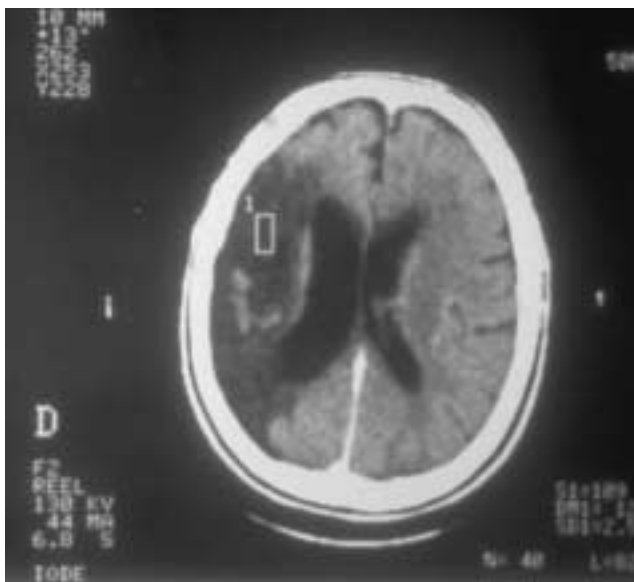
**Figure 3.** Polygone de Willis :  
 – en avant : par les deux cérébrales antérieures et la communicante antérieure ;  
 – sur les côtés : par les deux communicantes postérieures ;  
 – en arrière : par les deux cérébrales postérieures.



**Figure 4.** Athérome carotidien :  
 – sténose ;  
 – thrombus occlusif.



**Figure 5.** AVC ischémique sylvien superficiel gauche : scanner cérébral réalisé 48 heures après l'installation d'une hémiparésie brachio-faciale droite, un HLH droit et une aphasie : hypodensité dans le territoire superficiel de l'artère sylvienne gauche.



**Figure 6.** AVC ischémique sylvien total droit avec saignement secondaire = ramollissement secondairement hémorragique ; scanner cérébral sans injection : hypodensité étendue dans le territoire superficiel et profond de l'artère sylvienne droite, avec une hyperdensité spontanée au sein de l'hypodensité = infarctus hémorragique.

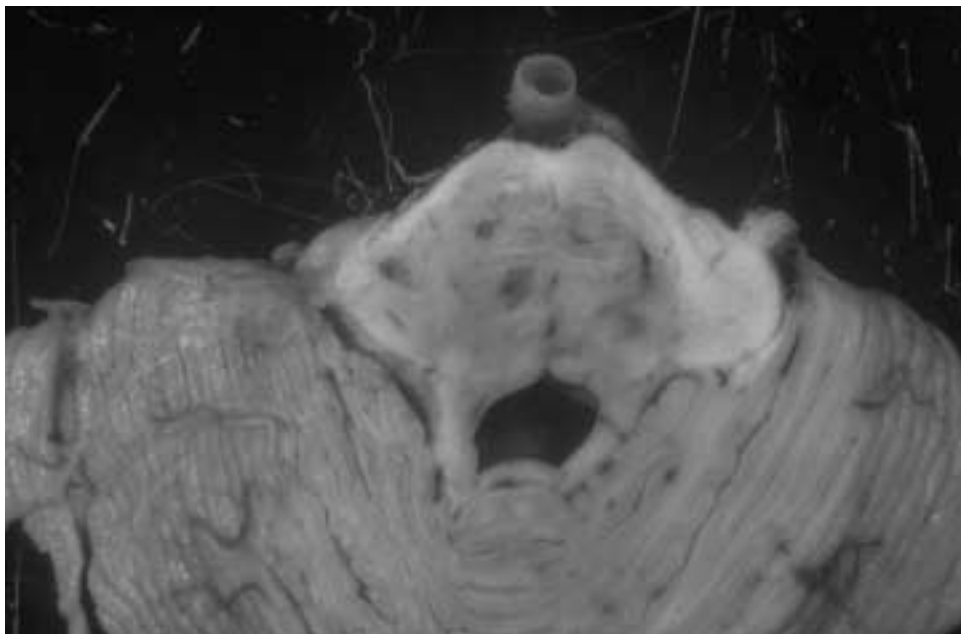


**Figure 7.** Artériographie carotidienne : thrombose complète de la carotide interne en aval de la bifurcation carotidienne avec terminaison en « flamme de bougie » (ou en « queue de radis »).



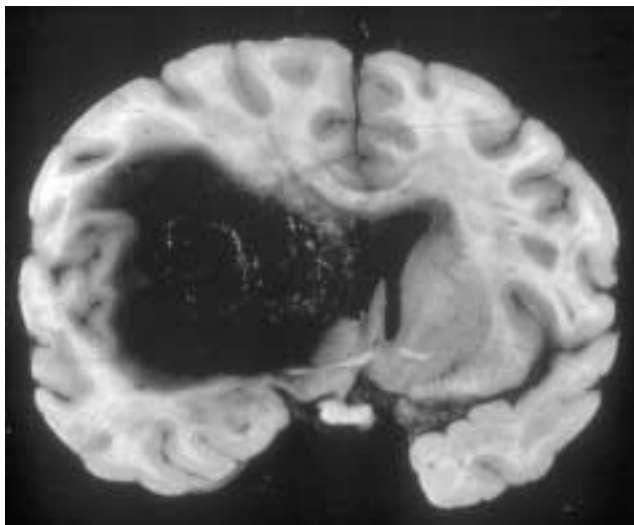
**Figure 8.** Angio-IRM montrant une thrombose complète de la carotide gauche.



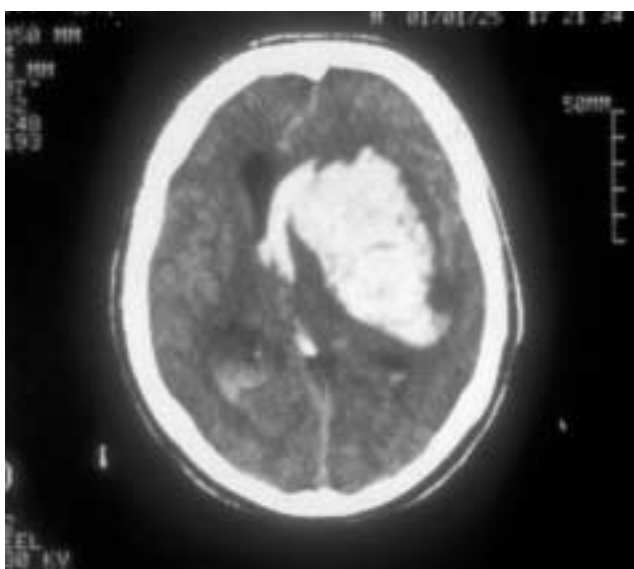


**Figure 9.**

*Lacunes cérébrales : coupe macroscopique passant par la protubérance et le cervelet, où on peut voir de nombreuses lacunes.*



**Figure 10.** *Hématome capsulo-lenticulaire, avec inondation ventriculaire ; coupe verticale.*



**Figure 11.** *Hématome capsulo-lenticulaire gauche. Scanner cérébral sans injection : hyperdensité spontanée de la région capsulo-lenticulaire gauche, avec effet de masse et inondation ; noter la présence du sang dans les deux carrefours ventriculaires.*

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Asthénie et fatigabilité

I-11-186

Dr Hassan HOSSEINI  
Praticien Hospitalier Universitaire  
Dr Madeleine CAVET  
Interne des Hôpitaux de Paris

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Asthénie et fatigabilité

## Objectifs :

- Diagnostiquer une asthénie et une fatigabilité.

- La fatigue est un motif *fréquent* de consultation, extrêmement aspécifique. Il est indispensable de dégager les *situations graves ou urgentes* dès une première consultation avant de se lancer dans des investigations complexes.

## A - Définitions

- Asthénie :**
  - Impression d'épuisement au repos, avant tout effort
- Fatigue :**
  - Impression d'épuisement liée à l'utilisation d'une fonction (fatigue musculaire, fatigue oculaire)
- Fatigabilité :**
  - Prédisposition à la fatigue, quel que soit le niveau d'effort (OMS)
- Altération de l'état général :**
  - Association des trois signes suivants : asthénie, anorexie, amaigrissement
- Hypersomnie :**
  - Exagération de l'aptitude au sommeil (sommolence)
- Malaise :**
  - Épisode aigu, régressif, de sensation anormale de faiblesse avec baisse de la vigilance, plus ou moins accompagné de perte de connaissance ou de chute

## B - Diagnostics différentiels

- Troubles de mémoire ou des fonctions supérieures**
- Intolérance à l'effort**
- Troubles sexuels**
- Troubles moteurs :**
  - Claudications (artérielle, médullaire, queue-de-cheval) et troubles de la marche
- Malaises et lipothymies**

## C - Évaluation

- Évaluation du terrain**
  - De qui s'agit-il ?
    - \* Tout malade porteur d'une maladie chronique sous-jacente et d'une asthénie en

- rupture avec son état antérieur est suspect.
- Rechercher les professions dangereuses en cas de baisse de la vigilance
2. **Évaluation subjective**
    - C'est tout le problème de cette plainte aspécifique, difficile à évaluer, différemment perçue selon les individus, leur seuil de tolérance et leur culture
  3. **Évaluation objective :**
    - Retentissement sur la vie quotidienne, restriction des activités, conséquences professionnelles
    - Atteinte des différents domaines de l'existence (vie professionnelle, familiale, sorties, vacances)
    - Périmètre de marche,
    - Nombre d'heures de sommeil
  4. **Hypersomnie :**
    - Le score d'Epworth cote le risque d'endormissement dans les situations de la vie quotidienne, de 0 à 3 par item, 8 items (pathologique au-dessus de 10)

## D - Étiologies

- Devant ce symptôme très fréquent et tout à fait aspécifique, motif fréquent de consultation de médecine générale il faut savoir éliminer les urgences et raisonner ensuite par ordre de fréquence, en fonction du terrain.
- Le diagnostic repose surtout sur l'évaluation du terrain, la précision des symptômes par l'interrogatoire et la recherche de signes associés ou signes d'alarme.

## E - Urgences ou causes graves

1. **AEG et syndrome inflammatoire**
  - a) Pathologies infectieuses : tuberculose, hépatite C, HIV
  - b) Néoplasies
  - c) Pathologies inflammatoires : Horton + + +
2. **Causes endocrinologiques**
  - a) Acidocétose
  - b) Dysthyroïdies
  - c) Insuffisance surrénalienne lente
3. **Causes métaboliques**
  - a) Hypokaliémie
  - b) Dyscalcémies
  - c) Dysnatrémies
  - d) Troubles de la glycémie
4. **Insuffisances d'organes et leurs décompensations**
  - a) Insuffisance rénale
  - b) Insuffisance cardiaque
  - c) Insuffisance hépatocellulaire
  - d) Insuffisance respiratoire
5. **Anorexie mentale**
6. **Anémie sévère**

## F - Causes fréquentes

1. **Dépression :**
    - Asthénie matinale, angoisse, troubles fonctionnels subjectifs, non améliorés par le repos
    - Améliorée par les antidépresseurs
  2. **Troubles du sommeil :**
    - Rechercher une hypersomnie (sommolence), occasionnée par un syndrome d'apnées du sommeil, une insomnie, une parasomnie.
    - Le diagnostic se fait surtout sur l'interrogatoire du patient et de son entourage. Pour confirmer les désaturations nocturnes, on peut demander une exploration du sommeil (oxymétrie nocturne ou polysomnographie)
  3. **Stress, surmenage**
  4. **Médicaments**
  5. **Carences et dénutrition :**
    - martiale, vitaminique, protéique
  6. **Infections :**
    - virales, syndrome pseudo grippal, asthénie post infectieuse : EBV, CMV
  7. **Alcool, toxiques**
  8. **Troubles visuels :**
    - amétropies, surtout hypermétropie
- Une entité à part : le syndrome de fatigue chronique :
    - Entité diagnostique rare (4 % des consultations pour asthénie) définie par une fatigue supérieure à 6 mois sans étiologie connue, il peut s'y associer des signes aspécifiques (arthralgies, adénopathies, fébricule).

## G - Fatigue musculaire

1. **Myasthénie (QS)**

Rechercher une diplopie, un ptosis ou un déficit musculaire fluctuant dans le temps, amélioré par le froid, le repos et les anticholinestérasiques
2. **Myopathies (QS)**
3. **Polymyosites (QS)**

## H - Conduite à tenir devant une asthénie en consultation : examen clinique !!

1. **Interrogatoire :**
  - Antécédents détaillés, y compris familiaux et psychiatriques
  - Fragilité : âges extrêmes, isolement,
  - Mode de vie, profession
  - Consommation d'alcool ou de toxiques.
  - Traitements, risque de iatrogénie
  - Description de l'asthénie : mode d'installation, chronologie, facteurs aggravants ou améliorants
  - Diagnostics différentiels

- Signes d'alarme : altération de l'état général, fièvre, adénopathies
- Retentissement, d'autant plus sévère qu'il touche tous les domaines de l'existence (y compris au repos)
- Arguments pour des causes bénignes fréquentes : évaluer l'humeur, rechercher une hypersomnie, évaluer des métrorragies

## 2. Examen physique

- Constantes : poids, taille, TA, pouls, température
- Arguments pour une pathologie chronique sous-jacente
- Signes d'alarme : cachexie, adénopathies, signes d'insuffisance d'organe, masse palpée (seins ++), pâleur, pouls temporal
- Signes d'atteinte musculaire : crampes, amyotrophie, faiblesse proximale

## 3. Examens complémentaires :

- Aucun examen complémentaire ne doit être systématique !!! Il n'y a pas de bilan standard. Toutefois, à la lumière de ce qui précède, on fera volontiers une NFS, un ionogramme, une VS.
- En fonction du contexte clinique, penser aux explorations endocriniennes, à la calcémie, au BHC et au bilan martial.
- Ne pas oublier l'exploration du sommeil en cas d'hypersomnie.
- Toute atteinte musculaire doit être explorée par un dosage des CPK, au minimum, voire un EMG.

## 4. Traitements :

- Aucun traitement symptomatique n'a fait la preuve de son efficacité. Le seul traitement réaliste est étiologique. L'arrêt de travail n'est pas un traitement.
- En cas de doute avec une dépression larvée, un test thérapeutique aux antidépresseurs peut être envisagé. Il aggrave les asthénies organiques et peut améliorer en deux à trois semaines les patients réellement déprimés.

### Quelques exemples...

Terrain	Signe d'alarme	Examens complémentaires	Diagnostic
Tous	Ganglion de Troisier	TDM thoraco-abdomino-pelvien	Cancer + + +
Migrant, immunodéprimé	Fébricule, adénopathies, sueurs	IDR, radio du thorax	Tuberculose
Femme	Métrorragies, pâleur	NFS	Anémie
Personne âgée	Abolition du pouls temporal	VS, biopsie de l'artère temporale	Maladie de Horton
Sujet jeune	Faiblesse musculaire fluctuante	Test au glaçon, EMG	Myasthénie
Sujet jeune	Syndrome polyuro-polydipsique	BU, glycémie	Diabète
Tous	Goitre	T4 TSH	Dysthyroïdie
Hypothyroïdie connue	Déshydratation	Ionogramme, cortisol	Insuffisance surrénalienne
Cancer	Fièvre	NFS, Hémoculture	Agranulocytose
Cancer	Douleurs osseuses	Radios, calcémie	Hypercalcémie et métastases osseuses
Tous	Souffle cardiaque fièvre	Échographie cardiaque, hémocultures	Endocardite d'Osler

- **Cancer ou insuffisance d'organe** : penser toujours à la *décompensation* de la maladie, à ses *complications*, mais aussi à la *iatrogénie*, aux *pathologies intercurrentes*
- Exemple :
  - cancer de l'estomac
  - Hémorragie digestive avec anémie chronique
  - Dénutrition
  - Toxicité des chimiothérapies
  - Dépression

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Céphalées aiguës et chroniques

I-11-188

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.



# Céphalées aiguës et chroniques

## Objectifs :

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

- Causes très nombreuses et de gravité variable.
- Pour simplifier, on propose ce schéma :

<p><b>Céphalées d'installation rapide</b> Éliminer quatre urgences</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Atteinte méningée :           <ul style="list-style-type: none"> <li>- Méningite (QS), syndrome méningé fébrile</li> <li>- Hémorragie méningée (QS), céphalée brutale « en coup de poignard »</li> </ul> </li> <li>2. Hypertension intracrânienne – HIC (QS)</li> <li>3. Horton (<i>voir plus loin</i>)</li> <li>4. Dissection artérielle (QS)</li> </ol>
<p><b>Céphalées paroxystiques</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Migraine (<i>voir plus loin</i>)</li> <li>2. Algie vasculaire de la face (<i>voir plus loin</i>)</li> <li>3. Névralgie du trijumeau (QS)</li> </ol>
<p><b>Céphalées permanentes</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Processus occupant de l'espace (POE) (tumeur-abcès-hématome)</li> <li>2. Céphalées psychogènes</li> </ol>
<p><b>Autres causes</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Céphalées post-traumatiques</li> <li>- Céphalées de cause générale</li> <li>- Céphalées des spécialistes</li> </ul>

- À évoquer systématiquement :
  - Hypoglycémie.
  - Intoxication au CO.

## INTRODUCTION

---

- Les céphalées représentent un des motifs les plus fréquents de consultation.
- Le diagnostic repose essentiellement sur un interrogatoire précis.
- Les deux principaux paramètres à considérer sont :
  - le mode d'installation :
    - \* aigu,
    - \* progressif ;
  - l'évolution ultérieure :
    - \* douleur continue,
    - \* douleur par accès.
- Les signes d'accompagnement sont recherchés avec soin (nausées, ralentissement idéatoire, troubles neurologiques focaux).
- Une imagerie cérébrale est réalisée au moindre doute, notamment lorsqu'il n'existe pas d'argument en faveur des deux céphalées bénignes les plus fréquentes : migraine et céphalée de tension.
- Les causes de céphalées aiguës discutées en première ligne aux urgences sont :
  - l'hémorragie méningée ;
  - la méningite ;
  - l'hypertension intracrânienne ;
  - la première crise de migraine.

## EXAMEN CLINIQUE DEVANT UNE CÉPHALÉE

---

### A/ Interrogatoire

- Il constitue l'étape fondamentale d'orientation du diagnostic. Il s'attache à préciser :

#### 1. Caractéristiques de la céphalée

- Son ancienneté, à chiffrer le plus précisément possible (quelques heures à plusieurs années).
- Son caractère habituel ou non en cas d'accès récidivants.
- Son mode de début (brutal, par à-coups successifs, lentement progressif).
- Son mode évolutif ultérieur (stabilité, aggravation, fluctuations dans la journée, survenue par accès).
- Son siège (en précisant son uni- ou bilatéralité), ses irradiations.
- Son type (étau, brûlures, pulsatilité...).
- Son ou ses facteurs déclenchants (traumatisme crânien, contrariété...) ou aggravants (effort...).
- Sa sévérité, évaluée en particulier sur le retentissement dans la vie quotidienne.

#### 2. Les signes d'accompagnement de la céphalée

- Nausées et vomissements.
- Cervicalgies.
- Fièvre, altération de l'état général.
- Ralentissement psychique, troubles de la mémoire ou des autres fonctions cognitives.
- Troubles neurologiques focaux (visuels mono- ou binoculaires, sensitifs, moteurs).
- Douleur oculaire, écoulement nasal.

#### 3. Certains antécédents essentiels

- Âge du patient.
- Traumatisme cervico-crânien précédant les céphalées.
- Prise de médicaments avant et depuis l'apparition des céphalées. Certains médicaments peuvent provoquer des céphalées chroniques aux doses usuelles : dérivés nitrés, dipyridamole...
- Contexte psychologique et degré d'insertion socioprofessionnelle.
- Antécédents familiaux (migraine).

## B/ Examen clinique

- Certains gestes sont systématiques en présence d'une céphalée :
  - prise de la pression artérielle ;
  - recherche d'une raideur méningée ;
  - examen neurologique à la recherche de signes de focalisation ;
  - appréciation globale de l'acuité visuelle.
- D'autres gestes sont pratiqués selon le contexte :
  - palpation des artères temporales chez le sujet de plus de 50 ans ;
  - prise de température en cas d'altération de l'état général ;
  - réalisation d'un fond d'œil (recherche d'un œdème papillaire) en cas de suspicion d'hypertension intracrânienne.

## C/ Hospitalisation et investigations complémentaires

- Les arguments qui poussent à la réalisation d'investigations complémentaires sont :
  - le caractère permanent d'une céphalée et sa tendance à l'aggravation ;
  - son caractère inhabituel par rapport à des céphalées banales antérieurement perçues.
- Une aggravation rapide et la survenue de signes neurologiques associés (ralentissement idéatoire, signes neurologiques focaux) imposent une hospitalisation pour surveillance et réalisation des investigations en urgence.
- Les investigations complémentaires pertinentes dépendent de l'orientation étiologique :
  - en cas de suspicion de céphalées de tension, aucune investigation n'est théoriquement requise. En pratique, la plupart des patients se verront prescrire une imagerie cérébrale pour éliminer toute arrière-pensée de processus évolutif intracrânien. L'important est de résister à la demande fréquente de multiplier les investigations ;
  - en cas de suspicion de syndrome méningé, l'hospitalisation est immédiate pour surveillance, scanner cérébral (hémorragie méningée) et/ou ponction lombaire (méningite, hémorragie méningée avec scanner normal) (QS) ;
  - une suspicion d'hypertension intracrânienne fait demander une imagerie cérébrale (scanner ou IRM) en urgence ;
  - IRM cérébrale (couplée ou non à l'angio-RM) si le diagnostic de thrombophlébite cérébrale ou de dissection artérielle cervicale est évoqué ;
  - vitesse de sédimentation (ou CRP) devant toute céphalée subaiguë après 50 ans (Horton) ;
  - examen ophtalmologique : nécessaire pour confirmer un œdème papillaire (aspect du fond d'œil, élargissement de la tache aveugle au champ visuel) ou un glaucome aigu ;
  - scanner des sinus et examen ORL ; ils confirment l'existence d'une sinusite.

## MALADIE DE HORTON (ARTÉRITE TEMPORALE GIGANTOCELLULAIRE)

**N.B. : Urgence thérapeutique : risque de cécité.**

## A/ Clinique

- Céphalées :
  - récentes chez un sujet de plus de 55 ans ;
  - permanentes unilatérales avec des paroxysmes violents ;
  - hyperesthésie du cuir chevelu (en se peignant, par exemple) ;
  - parfois claudication intermittente de la mâchoire à la mastication ;
  - rarement nécrose cutanée ou linguale.
- Artère(s) temporale(s) : indurée(s), douloureuse(s), peu ou pas pulsatile(s).
- Signes articulaires : tableau de pseudo-polyarthrite rhizomélisque (PPR) avec douleur et raideur des ceintures scapulaire (épaules) et pelvienne (hanches).

- Signes visuels : gravité de la maladie.
  - cécité par NOIAA – névrite optique ischémique antérieure aiguë – (neuf cas sur dix) : c'est une ischémie de la tête du nerf optique, au FO on retrouve un œdème papillaire. Plus rarement par occlusion de l'artère centrale de la rétine : pâleur rétinienne + macula rouge cerise ;
  - autre : paralysie oculomotrice.

## B/ Examens complémentaires

- Biologie :
  - VS élevée – CRP augmentée ;
  - augmentation du fibrinogène et de l'alpha-2-globuline ;
  - cholestase anictérique (augmentation des phosphatases alcalines), plus rarement cytolysé hépatique ;
  - hyperleucocytose, anémie inflammatoire.
- Biopsie de l'artère temporale ; pouvant être guidée par l'échodoppler :
  - quatre signes histologiques constants :
    - \* destruction des cellules musculaires de la media,
    - \* infiltration inflammatoire lympho-plamocytaire des trois tuniques (panartérite),
    - \* destruction de la limitante élastique interne (LEI),
    - \* absence de fibrose adventicielle ;
  - signes inconstants :
    - \* cellules géantes,
    - \* thrombose intravasculaire,
    - \* inflammation des vasa vasorum ;
  - si BAT négative :
    - \* épuiser le bloc de la biopsie, car l'atteinte peut être segmentaire,
    - \* faire une biopsie de l'artère temporale controlatérale.

## C/ Traitement

### Urgent pour éviter les complications ophtalmiques.

- Corticothérapie : prednisone 1 mg/kg/j (Cortancyl) ; améliore rapidement la douleur.
- Surveillance clinique et de la VS.
- Dose d'attaque : trois semaines en moyenne.
- Diminution progressive des doses ; traitement prolongé, souvent plusieurs années (deux à quatre ans).
- Précautions d'emploi des corticoïdes :
  - régime sans sel, hypocalorique, pauvre en sucre rapide ;
  - supplémentation en K<sup>+</sup> ;
  - protecteur gastrique ;
  - supplémentation en Ca<sup>++</sup>, vitamine D (ostéoporose) ;
  - surveillance régulière :
    - \* poids, TA,
    - \* os : ostéonécrose aseptique de la tête fémorale ; ostéoporose + tassement vertébral,
    - \* œil : cataracte ; glaucome,
    - \* glycémie – kaliémie.

## MIGRAINE

- Fréquence : 10 à 15 % de la population.
- Caractère familial fréquent.
- Sujet jeune, entre 10 et 40 ans, à prédominance féminine (deux femmes pour un homme).

- Physiopathologie :
  - trouble vasomoteur, évoluant en deux phases :
    - \* vasoconstriction cérébrale. Signes prodromiques,
    - \* vasodilatation extracérébrale. Phase douloureuse ;
  - rôle de la sérotonine dans cet « orage vasculaire ».
- Deux types cliniques :
  - migraine commune sans aura ;
  - migraine accompagnée, avec aura : céphalées précédées de troubles neurologiques transitoires (visuels le plus souvent).

### A/ Migraine commune (sans aura)

- Prodromes : fatigue, irritabilité, troubles de l'humeur, faim.
- Céphalées :
  - installation progressive, début matinal fréquent, maximales en quelques heures, durée variable ;
  - hémicrânie pulsatile, alternante (changeant de côté d'une crise à l'autre) ;
  - aggravées par les efforts, la lumière, le bruit ;
  - accompagnées :
    - \* de troubles digestifs : nausées et vomissements,
    - \* de photophobie,
    - \* d'irritabilité et de difficultés de concentration,
    - \* plus rarement : troubles du transit, sentiment de froid.

#### Critères cliniques du diagnostic de migraine

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

### B/ Migraine accompagnée

- Céphalées précédées ou accompagnées d'une aura.
- Aura = manifestations neurologiques déficitaires et transitoires :
  - s'installant progressivement en quelques minutes (marche migraineuse) ;
  - disparaissant sans séquelle en moins d'une heure.
- Aura visuelle (migraine ophtalmique) ; c'est la forme la plus fréquente :
  - scotome scintillant centrifuge : point très lumineux et mobile qui va, en cinq à trente minutes, du centre vers la périphérie laissant derrière lui un scotome ;
  - autres signes visuels : phosphènes (éclairs lumineux), zigzags colorés, flash, flou visuel, HLH, trouble de la perception visuelle (métamorphopsie).
- Aura sensitive : paresthésies cheiro-orales unilatérales (mains-bouche).
- Troubles du langage (aphasie) et troubles psychiques.
- Ces auras peuvent s'ajouter ou se succéder.

## 1. Deux cas particuliers

### a) *Migraine compliquée*

- Hémiplégie transitoire ou définitive.
- Ophthalmoplégie.
- Migraine basilaire : souffrance dans le territoire vertébro-basilaire (vertige, diplopie, dysarthrie, troubles de conscience).

b) *État de mal migraineux* : crises continues ou subintrantes, responsables d'une déshydratation (vomissements) et de troubles de la conscience, nécessitant l'hospitalisation.

## 2. Facteurs déclenchants

- Alimentaires (nombreux) : chocolat, vin blanc, fromage...
- Psychologiques : stress ou au contraire relaxation (migraine du week-end).
- Hormonaux :
  - période menstruelle (migraine cataméniale améliorée par l'œstrogel) ;
  - amélioration pendant la grossesse ;
  - aggravation sous contraception orale (CO), qui augmente le risque d'AVC.
- Autres :
  - sommeil prolongé (grasses matinées) ;
  - changement climatique ;
  - traumatisme crânien.

## 3. Évolution par accès

- Séparés par des intervalles libres asymptomatiques.
- Parfois périodes de rémission complète pendant plusieurs années.

## 4. Traitement (*QS « Traitement antimigraineux »*)

- Éviter les facteurs déclenchants.
- Traitement des crises :
  - aspirine.
  - tartrate d'ergotamine (Gynergène).
  - les triptans.
- Traitement de fond : nombreuses spécialités ; DHE, méthysergide, oxétorone, pizotifène, bêtabloquant, inhibiteur calcique, tricycliques...
- Traitement de l'état dépressif éventuel.

# ALGIE VASCULAIRE DE LA FACE

## A/ Idiopathique

- Terrain : homme jeune
  - six hommes pour une femme.
  - 10 à 30 ans.
- Pas de caractère familial retrouvé.
- Douleur :
  - intense ;
  - unilatérale ;
  - toujours du même côté : orbite, front, tempe, région malaire et aile du nez ;
  - durée 10 à 180 minutes ;
  - à heure fixe dans la journée ;
  - tous les jours ;
  - de plusieurs jours à quelques semaines (céphalées groupées = *cluster headache*, définissant ainsi une double périodicité) ;

- récidives après un intervalle libre de quelques mois.
- Troubles vasomoteurs homolatéraux à la douleur associés :
  - rougeur de l'œil et de l'hémiface ;
  - nez bouché ou écoulement nasal ;
  - larmoiement ;
  - CBH (myosis, énophtalmie, rétrécissement de la fente palpébrale).
- Peut parfois être déclenchée par l'alcool.
- Traitement identique à celui de la migraine (QS).

## B/ Symptomatique

- Rechercher une cause si atypique, notamment dans les caractères évolutifs et dans la durée des accès.
- Principales causes : lésion sellaire ou parasellaire.

## CÉPHALÉES PSYCHOGÈNES OU CÉPHALÉES DE TENSION

- Fréquentes : 50 % des céphalées.
- Mais diagnostic d'élimination.
- Sont évocateurs :
  - le siège au vertex ou à la nuque (céphalées de tension) ;
  - le caractère chronique, depuis des mois, voire des années ; présentes tous les jours ; s'étalant du matin au soir (insupportables car permanentes) ;
  - bien tolérées, n'empêchant pas le sommeil ;
  - le type de douleur : paresthésies, étai, bandeau serré autour de la tête ;
  - aggravation à l'occasion de stress ;
  - céphalées résistantes aux antalgiques.
- Peuvent accompagner tous les tableaux psychiatriques :
  - syndrome dépressif ;
  - états anxieux : céphalées souvent accompagnées de palpitations, d'insomnies, de lipothymies ;
  - état hypocondriaque, hystérie.
- Traitement :
  - soutien psychologique souvent suffisant ;
  - parfois anxiolytiques et/ou antidépresseurs sont nécessaires.

## CÉPHALÉES PAR ABUS MÉDICAMENTEUX

- Terrain : patient migraineux ou souffrant de céphalées de tension.
- Prise de médicaments antalgiques de manière préventive par crainte de la crise suivante, de plus en plus fréquemment.
- Des céphalées en découlent, qui entraînent elles-mêmes l'augmentation des doses des antalgiques.
- Ce cercle vicieux conduit à une véritable céphalée permanente, noyant la céphalée migraineuse ou de tension d'origine.
- Médicaments antalgiques incriminés : tous, surtout les dérivés codéïnés et de l'ergot de seigle mais aussi les antalgiques simples (exemple : paracétamol).
- Traitement :
  - arrêt des antalgiques responsables ;
  - ce qui entraîne un syndrome de sevrage avec recrudescence des céphalées avec insomnie, anxiété et troubles digestifs ;
  - le syndrome nécessite parfois l'hospitalisation avec perfusion d'antidépresseurs tricycliques (amitriptyline : Laroxyl, à doses progressives, 50 à 150 mg/jour).

## CÉPHALÉES POST-TRAUMATIQUES

- Précoces, liées à :
  - une contusion ;
  - une hémorragie méningée ;
  - un hématome intracrânien ;
  - scanner cérébral +++.
- Tardives :
  - éliminer :
    - \* un hématome sous-dural chronique,
    - \* une fuite du LCR par fracture de la base du crâne (rhinorrhée, otorrhée) responsable d'une hypotension intracrânienne ou d'une méningite ;
  - syndrome post-traumatique crânien (ou syndrome subjectif des traumatisés crâniens) :
    - \* céphalées permanentes, diffuses à type de lourdeur,
    - \* sensations vertigineuses,
    - \* troubles de l'humeur, du sommeil, de la mémoire,
    - \* l'examen neurologique et les examens complémentaires sont normaux.

**N.B. :** Une céphalée survenant après un traumatisme cervical doit faire évoquer le diagnostic de dissection carotidienne (rechercher un signe de CBH homolatéral) ou vertébrale.

## CÉPHALÉES DE CAUSE GÉNÉRALE

### 1. HTA en particulier lors

- D'encéphalopathie hypertensive :
  - diastolique > 130 mmHg ; céphalées + nausées + vomissements ; troubles visuels (flou) ; crises convulsives ; troubles de la conscience ;
  - FO : rétinopathie stade IV (œdème papillaire + exsudats + hémorragie) ;
  - pouvant être associés : œdème pulmonaire, une insuffisance rénale et présence de schizocytes sur le frottis.
- De phéochromocytome :
  - triade : céphalées, sueurs, palpitations.

### 2. Toxiques

- Tabagisme.
- Intoxication au CO +++ (céphalées, nausées et vertige précèdent les troubles de la conscience).
- Solvants, hydrocarbures, organophosphorés.
- Certains aliments : alcool, glutamate (syndrome du restaurant chinois).

### 3. Anémie, polyglobulie

### 4. Médicaments

- AINS.
- Vasodilatateurs : inhibiteurs Ca ++, dérivés nitrés.
- Pilule contraceptive.

### 5. Syndromes grippaux

### 6. Métabolique

- Hypoglycémie +++.
- Hypoxie (céphalée d'altitude).
- Hypercapnie (souvent avec HTA, somnolence).
- Hyponatrémie (hyperhydratation intracellulaire : œdème cérébral).

### 7. Post-PL



## 8. Hémicrânies paroxystiques chroniques

- Femme jeune.
- Douleurs brèves (quelques minutes).
- À répétition.
- Sensible à l'indométacine (Indocid).

# CÉPHALÉES DES SPÉCIALISTES

## 1. Ophtalmologique

- Glaucome aigu : urgence thérapeutique (QS).
- Uvéite, iridocyclite, kératite.
- Troubles de la réfraction mal corrigés : céphalées fronto-orbitaires.

## 2. ORL

- Sinusites maxillaires, frontales et sphénoïdales ; ces deux dernières sont trompeuses : douleurs médianes.
- Otalgie réflexe des tumeurs du pharynx et de la base de la langue.

## 3. Stomatologique

- Dents : granulome apical.
- Dysfonctionnement temporo-mandibulaire (syndrome de Costen).

**N.B. :** À part

Céphalées positionnelles : tumeur du 3<sup>e</sup> ventricule, responsable d'un blocage intermittent du LCR. ■

### Causes d'ophtalmoplégie douloureuse (céphalées + diplopie)

- anévrisme carotidien (la terminaison de la carotide interne est en contact avec le III) ;
- tumeur du sinus caverneux, de l'orbite ;
- Horton (+++) ;
- paralysie du VI de HIC (sans valeur localisatrice) ;
- diabète (mononévrite) ;
- migraine ophtalmoplégique ;
- syndrome de Tolosa-Hunt.

### Causes de céphalées positionnelles

- tumeur du 3<sup>e</sup> ventricule ;
- hypotension du LCR ;
- syndrome post-PL.

### Ne pas oublier

- Prendre la température, la pression artérielle.
- Rechercher un syndrome méningé :
  - \* fébrile : PL (méningite) ;
  - \* brutal : TDM (hémorragie méningée).
- FO (œdème papillaire).
- Palpation des artères temporales.
- Les urgences à rechercher devant toute céphalée récente :
  - \* causes méningées (méningite, HM) ;
  - \* Horton ;
  - \* HIC ;
  - \* hypoglycémie ;
  - \* intoxication au CO ;
  - \* glaucome par fermeture de l'angle.

Résumé des principaux types de céphalées					
Type	Topographie	Terrain	Signes associés	Type évolutif	Examens complémentaires
<b>Hémorragie méningée</b>	Diffuse + syndrome méningé (QS)	Sujet jeune	Nausées Vomissements	Brutale (+++) Peut régresser Risque de récurrence sous forme grave	TDM Spc Artériographie
<b>HIC</b>	Variable	Tout âge La céphalée peut manquer chez le nourrisson	Nausées Vomissement Œdème papillaire (FO)	Continu Exacerbation matinale positionnelle Calmée par les vomissements	TDM
<b>Horton</b>	Fronto-temporale + hyperesthésie du cuir chevelu	Personne âgée	PPR Cécité (complication) Artère temporale indurée non pulsatile	Continue	Accélération VS BAT
<b>Migraine</b>	Hémicrânie pulsatile Alternante	Jeunes Prédominance féminine	Migraine ophtalmique Migraine accompagnée Nausées, vomissements	Par crises paroxystiques Avec intervalles libres asymptomatiques	Aucun
<b>Algie vasculaire de la face</b>	Fronto-orbitaire Fixe, toujours du même côté	Jeunes Prédominance masculine	Rougeur de l'hémiface Larmolement Écoulement nasal CBH	Double périodicité Crises à la même heure Tous les jours Pendant plusieurs jours	Aucun
<b>Néuralgie essentielle du V</b>	V <sub>2</sub> le plus souvent	Femme de plus de 55 ans	Examen neurologique normal (réflexe cornéen présent) Trigger zone Tics douloureux de la face	Salves de quelques secondes Intervalles libres sans aucune douleur (+++)	Aucun sauf si doute sur néuralgie symptomatique
<b>Glaucome aigu</b>	Fronto-orbitaire Parfois plus diffuse	Angle irido-cornéen fermé	Baisse de l'acuité visuelle Œil rouge Semi-mydriase Vomissements	Continue	Tension oculaire élevée Angle fermé

## HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE (HIC) DÉFINITION ET PHYSIOPATHOLOGIE

- Rappel :
  - la pression intracrânienne est égale à la pression hydrostatique du LCR.
  - chez l'adulte en décubitus et au repos, normalement, cette pression est de 10 mmHg (= 10 cm H<sub>2</sub>O).
- L'HIC est définie par une augmentation durable de la pression intracrânienne (mesurée par un capteur intraventriculaire ou extradural) au-dessus de 15 mmHg.
- Cette augmentation de pression est liée à l'augmentation de volume de l'un des trois secteurs intracrâniens.

### a) *Le parenchyme*

- Néovolume : tumeur, œdème, abcès.

### b) *le secteur vasculaire*

- Augmentation du volume sanguin cérébral.
- Gêne au retour veineux (thrombophlébite cérébrale).
- HTA maligne.

### c) *LCR*

- Obstacle sur les voies d'écoulement = hydrocéphalie dite « non communicante ».
- Trouble de sa résorption = hydrocéphalie communicante.

- La rapidité d'installation de l'HIC dépend du siège de la lésion, de sa nature et de sa vitesse de croissance.

Exemple : les tumeurs de la fosse postérieure entraînent rapidement une HIC par obstacle à l'écoulement du LCR, donnant naissance à une hydrocéphalie.

Certaines tumeurs de taille relativement réduite entraînent un œdème pérítumoral important : c'est le cas des glioblastomes, des métastases. À l'opposé, certaines tumeurs à croissance lente (exemple : méningiome) peuvent atteindre un volume important avant d'entraîner une HIC.

## DIAGNOSTIC POSITIF

- L'HIC doit être évoquée devant l'association : céphalées + vomissements, qui impose un examen du fond d'œil à la recherche de l'œdème papillaire et surtout un scanner cérébral.
- Le tableau clinique de l'HIC associe, à des degrés variables, quatre signes cardinaux :

### a) *Céphalée*

- D'apparition récente ou inhabituelle, chez un sujet non céphalalgique.
- En seconde partie de la nuit ou au réveil ; intermittente au début, puis rapidement permanente (seul élément caractéristique).
- Siège variable ; elle peut être diffuse, ou localisée à un hémicrâne (tumeurs hémisphériques) ou occipitale (tumeurs de la fosse postérieure).
- Augmentée par les efforts, les mouvements, la position couchée.
- Soulagée, partiellement, par la position assise, les vomissements.
- Répondant peu ou pas aux antalgiques usuels.
- Elle peut être banale, d'allure pseudo-migraineuse, voire inexistante jusqu'à un stade évolué.

### b) *Vomissements*

- Évocateurs quand ils sont faciles, « en jet », indépendants des repas.
- Survenant à l'acmé des céphalées qu'ils calment, ou au changement de position.
- Ils peuvent être absents ou remplacés par des nausées ou des douleurs abdominales (chez l'enfant).

**c) Troubles visuels**

- Diplopie horizontale par atteinte uni- ou bilatérale du nerf moteur oculaire externe VI, qui n'a pas de valeur localisatrice (c'est le nerf le plus fragile des nerfs crâniens).
- Sensation de flou visuel.
- Les éclipses visuelles ou baisse de l'acuité visuelle surviennent dans l'HIC sévère ou évoluée, et précèdent la cécité par atrophie optique, complication majeure et définitive de l'HIC.
- L'étude du champ visuel au début montre un élargissement de la tache aveugle de Mariotte (signe précoce).

**d) Troubles de vigilance**

- Au début, troubles de l'attention, lenteur d'idéation, apathie et indifférence (patient lointain).
- Puis obnubilation croissante, confusion, somnolence (+++) avant l'installation d'un coma.
- Piège fréquent : troubles du comportement et manifestations psychiatriques peuvent égarer le diagnostic.

**N.B. :** Aucun de ces quatre signes n'est constant.

## ● Le fond d'œil

- recherche un œdème papillaire bilatéral de stase ;
- perte de la concavité normale de la papille ;
- papille saillante à bords flous, hyperhémie ;
- les vaisseaux se coudent pour franchir ses bords surélevés ;
- les veines sont tortueuses et dilatées ;
- à un stade plus avancé, hémorragies en flammèches et exsudats péripapillaires ;
- sa normalité n'élimine pas le diagnostic (+++) (dans l'HIC du nourrisson et des personnes âgées ainsi que dans l'HIC aiguë [exemple : HED], le fond d'œil est souvent normal).

## ● D'autres signes cliniques peuvent se voir

- signes de localisation :
  - \* crises convulsives partielles ou généralisées,
  - \* un déficit neurologique (hémiplégie, HLH, aphasie, syndrome cérébelleux) en fonction de la nature et du siège de la lésion,
- troubles neuro-végétatifs :
  - \* bradycardie ou tachycardie,
  - \* hypertension artérielle,
  - \* troubles de la régulation thermique,
  - \* hoquet, bâillement (+++),
  - \* tableaux particuliers ;
- chez le nourrisson :
  - \* augmentation du périmètre crânien,
  - \* bombement de la fontanelle (en dehors des pleurs),
  - \* yeux en « coucher de soleil », déviés vers le bas,
  - \* disjonction des sutures (+++),
  - \* dilatation des veines du cuir chevelu,
  - \* fréquence des troubles digestifs trompeurs,
  - \* FO souvent normal ;
- chez l'enfant :
  - \* le risque de cécité par atrophie optique post-stase est important,
  - \* fréquence des troubles du comportement (agressivité), des troubles digestifs et des difficultés scolaires (inattention, baisse du rendement) ;
- chez la personne âgée :
  - \* fréquence des troubles psychiques : confusion + ralentissement d'évolution insidieuse,
  - \* absence d'œdème papillaire au FO ;

- syndrome de Foster-Kennedy :
  - \* associe une atrophie optique unilatérale (compression directe du nerf optique) et un œdème papillaire de stase contralatérale (HIC),
  - \* il évoque une tumeur au voisinage du canal optique ; par exemple, méningiome de la petite aile du sphénoïde, ainsi que les tumeurs fronto-orbitaires.

## ENGAGEMENTS CÉRÉBRAUX

(voir figure n° 3 en fin de question)

- Évolution spontanée des lésions expansives.
- Peuvent être déclenchés par une PL qui est, bien sûr, formellement contre-indiquée devant un tableau d'HIC.

### 1. Hernies transtentorielles (au travers du foramen ovale)

#### a) La plus fréquente (+++), l'engagement temporal

- De haut en bas, engagement de l'uncus de l'hippocampe en cas de processus expansifs supratentoriels, surtout temporaux.
- Ces hernies compriment trois formations : le III, le pédoncule cérébral et l'artère cérébrale postérieure.
- L'expression clinique est la suivante :
  - \* mydriase d'abord, puis atteinte de l'oculomotricité extrinsèque par atteinte du III du même côté ;
  - \* hémiparésie contralatérale (compression du pédoncule cérébral homolatéral) ou plus rarement homolatérale (compression du pédoncule cérébral opposé contre le bord libre de la tente du cervelet) ;
  - \* apparition ou aggravation des troubles de conscience ;
  - \* rigidité de décérébration (enroulement = extension des membres inférieurs, extension et pronation des membres supérieurs) ;
  - \* hémianopsie latérale homonyme contralatérale (par compression de l'artère cérébrale postérieure).

b) *De bas en haut* : hernie du lobe antérieur du cervelet en cas de processus expansifs sous-tentoriels ; rare.

### 2. Hernie des amygdales cérébelleuses

- Se fait à travers le trou occipital.
- Se voit essentiellement avec les tumeurs de la fosse postérieure.
- Grave par la compression du bulbe : troubles respiratoires avec risque de mort subite.
- Expression clinique : raideur de nuque, pouvant être remplacée par une inclinaison latérale de la tête, « tête guindée » (hypertonie douloureuse des muscles cervicaux) liée à l'irritation de la branche médullaire du spinal XI.
- Parfois crises toniques postérieures (hypertonie des muscles axiaux).
- La mort peut survenir à tout moment par arrêt cardiorespiratoire.
- Ces signes peuvent être fluctuants et réversibles.
- Les troubles de conscience sont tardifs (stade préterminal).

### 3. Hernie cingulaire sous la faux du cerveau

- Tumeurs frontales.
- Sans sémiologie propre, elle aggrave le tableau clinique avec majoration des troubles de la conscience.
- Elle peut comprimer l'hémisphère contralatéral et l'artère cérébrale antérieure (artère péri-calleuse), responsable d'une hémiparésie crurale.

#### 4. Engagement central

- Avec détérioration rostro-caudale.
- Par descente globale du névraxe à travers l'orifice tentorial.
- Causé par des POE supratentoriels paramédians à développement lent, ou œdème cérébral bilatéral.
- Détérioration descendante progressive des structures du tronc cérébral (expression clinique : voir la question « Coma »).

## EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- La ponction lombaire est formellement contre-indiquée devant toute suspicion d'HIC, car elle risque de provoquer un engagement temporal ou amygdalien.

#### 1. Radiographies du crâne : face/profil

- Peu d'intérêt à l'heure actuelle.
- Elles avaient un intérêt en cas d'HIC chronique chez l'enfant.
- Elles peuvent montrer :
  - impressions digitiformes = empreinte des circonvolutions sur les os de la voûte crânienne. Se voient surtout chez l'enfant ;
  - *platybasie* : aplatissement ou perte de dénivèlement des trois étages de la base du crâne ;
  - élargissement de la selle turcique ;
  - érosion et décalcification de la lame quadrilatère et des apophyses clinoides ;
  - la disjonction des sutures se voit chez le nourrisson.

#### 2. Scanner cérébral

- C'est l'examen capital à demander devant un tableau d'HIC, sans et avec injection de produit de contraste.
- Il permet de visualiser :
  - la cause :
    - \* tumeur, hématome, abcès,
    - \* l'œdème périlésionnel (hypodensité),

RAPPEL	Pupille	Signes moteurs	Signes respiratoires
Stade diencéphalique	Myosis bilatéral réactif	Rigidité de décortication ①	Cheyne-Stokes
Stade mésencéphalique	Mydriase + RPM* aboli	Rigidité de décérébration ②	Hyperventilation neurogène centrale
Stade protubérantielle	Myosis serré aréactif	Flaccidité	Respiration apneustique
Stade bulbaire	Mydriase progressive	Flaccidité	Respiration ataxique + gasps + pauses

\* RPM ≡ réflexe photomoteur.

① Décortication :

- Flexion et supination des membres supérieurs avec enroulement du moignon de l'épaule,
- Extension des membres inférieurs (voir schémas).

② Décérébration :

- Extension, pronation des membres supérieurs,
- Extension des membres inférieurs.

- \* sa taille, son siège,
- \* la prise ou non du contraste,
- \* l'effet de masse : déplacement de la ligne médiane, des ventricules... ;
- une hydrocéphalie ;
- un œdème cérébral diffus : sillons corticaux peu visibles, ventricules écrasés, citernes de la base effacées (peut se voir dans l'HIC dite « bénigne ») ;
- des signes d'engagement : comblement de la fente de Bichat dans l'engagement temporal.

- Ses limites :
  - l'étude de la fosse postérieure est souvent gênée par les artefacts.
  - lésions isodenses au parenchyme, ne prenant pas le contraste (exemple : HSD chronique).

### 3. IRM cérébrale

- Complète le scanner cérébral.
- Permet une meilleure exploration de la fosse postérieure.
- Peut révéler les HSD chroniques, les thrombo-phlébites cérébrales.
- Apprécie mieux l'extension de l'œdème péritumoral.

### 4. Autres examens

- Biologie standard à la recherche d'une dysnatrémie, d'un syndrome inflammatoire.
- Radiographie pulmonaire à la recherche d'un cancer pulmonaire primitif ou de métastases pulmonaires.
- EEG : peut être normal ou montrer des signes de souffrance diffuse (ondes lentes) ou des signes focalisés.
- Artériographie carotidienne ou vertébrale selon les cas ; à la recherche :
  - d'un anévrisme en cas d'hémorragie méningée ;
  - d'une néovascularisation devant une tumeur ;
  - dans un but thérapeutique : embolisation préopératoire d'un méningiome.

## DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

---

### A/ Causes infectieuses

- Méningites cloisonnées.
- Encéphalites présuppuratives, herpétiques, VIH.
- Abscesses cérébraux :
  - à germes banals (staphylocoque, streptocoque, pneumocoque...).
  - tuberculome.
  - toxoplasmiques (sida, immunodéprimé).
  - cysticercose...

### B/ Causes traumatiques (QS)

- Hématome extradural.
- Contusion cérébrale + HSD aigu.
- HSD chronique.

### C/ Causes vasculaires

#### 1. HTA maligne

- PAD  $\geq$  130 mmHg.
- Œdème cérébral diffus.
- Tableau d'éclampsie.
- Troubles de conscience + convulsions.
- FO : œdème papillaire + hémorragie + exsudats (rétinopathie hypertensive stade IV).

#### 2. AVC surtout dans les accidents hémorragiques

#### 3. Hémorragie méningée pouvant donner une hydrocéphalie aiguë par blocage du LCR

#### 4. Thrombophlébite cérébrale

- Associe à des degrés variables :
  - HIC ;
  - crises convulsives ;
  - déficit neurologique : hémiplégie à bascule en cas de thrombose du sinus longitudinal supérieur.

#### D/ Hydrocéphalies

- Communicantes : HPN = hydrocéphalie compensée, n'entraînant pas d'HIC, dilatation des quatre ventricules, sillons corticaux peu visibles ; secondaire à une méningite ou à une hémorragie méningée, pas de cause retrouvée le plus souvent.
- Non communicantes :
  - obstacle tumoral à l'écoulement du LCR (*voir « Tumeurs de la fosse postérieure ou intraventriculaire »*) ;
  - hémorragies intracrâniennes pouvant causer une hydrocéphalie aiguë :
    - \* hémorragie méningée,
    - \* hématome cérébral compliqué d'inondation ventriculaire ;
  - cloisonnement méningé : compliquant une méningite bactérienne, en particulier à pneumocoques, ou méningite tuberculeuse ;
  - affections congénitales :

##### 1. Sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius :

- \* hydrocéphalie sus-jacente triventriculaire ;
- \* quatrième ventricule de taille normale.

##### 2. Malformation d'Arnold-Chiari :

- \* = hydrocéphalie + déplacement vers le bas des amygdales cérébelleuses et du bulbe à travers le trou occipital ; souvent associée à une syringomyélie, à une anomalie osseuse de la charnière cervico-occipitale (occipitalisation de l'atlas + dislocation atloïdo-axoïdienne) et à un spina-bifida.

##### 3. Malformation de Dandy-Walker :

- \* hydrocéphalie par imperforation des trous de Magendie et de Luschka, associée à une agénésie du vermis cérébelleux ;
- \* à savoir qu'une tumeur au niveau de la queue de cheval peut causer une HIC par hydrocéphalie.

#### E/ Hypertension intracrânienne dite « bénigne »

- Appelée également *pseudo-tumor cerebri*.
- Tableau d'HIC avec risque de cécité par atrophie optique de stase, mais sans tumeur ni hydrocéphalie, ni trouble de la vigilance.
- Au scanner :
  - ventricules de petite taille ;
  - sillons corticaux peu ou pas visibles.
- Physiopathologie :
  - obstacle arachnoïdien à la résorption du LCR ;
  - obstacle au retour veineux (thrombose).
- Principales causes :
  - thrombophlébites cérébrales (QS) avec comme caractéristique clinique des troubles de la conscience fréquents ;
  - hyperhydratation intracellulaire (hyponatrémie) ;
  - causes endocriniennes :
    - \* Addison,
    - \* hypoparathyroïdie ;



- intoxication :
  - \* plomb,
  - \* thallium ;
- médicaments :
  - \* sevrage brutal en corticoïdes,
  - \* cyclines de première génération (tétracyclines),
  - \* acide nalidixique (Négram),
  - \* dérivés de la vitamine A : antipsoriasique, antiacné ;
- idiopathique : le plus souvent chez une femme obèse, prenant une contraception orale.
- Traitement :
  - de la cause : anticoagulation si thrombo-phlébites ;
  - diurétiques : acétazolamide (Diamox), inhibiteur de l'anhydrase carbonique, diminue la sécrétion du LCR par les plexus choroïdiens ;
  - PL évacuatrice, voire dérivation du LCR.

## TRAITEMENT

- C'est une urgence thérapeutique.

### A/ Mesures non spécifiques

- Assurer la liberté des voies aériennes supérieures.
- Oxygénation : sonde nasale, voire si besoin intubation/ventilation assistée.
- N.B. : Éviter à tout prix l'hypoxie et l'hypercapnie qui aggraveraient l'œdème cérébral.
- Maintenir une hémodynamique correcte :
  - voie d'abord : G 5 % 500 cm<sup>3</sup> + polyvitamines.
- Traitement anticomitial si crises convulsives et/ou lésions du cortex cérébral :
  - benzodiazépine = Rivotril 1 ampoule = 1 mg en IVL (> 2 minutes) ;
  - puis relais par valproate de sodium = Dépakine à dose progressive.
- Pansement digestif :
  - sucralfate = Ulcar un sachet trois fois par jour.
- Repos au lit, position semi-assise.
- Restriction hydrique.
- Nursing.

### B/ Traitement symptomatique antioedemateux cérébral

#### 1. Produits osmotiques

- Appel d'eau du secteur extracellulaire vers le secteur plasmatique, grâce à des produits hyperosmolaires (deux produits sont à connaître : Mannitol, Glycérol) qui déclenchent une diurèse osmotique.
- Exemple de prescription :
  - Mannitol à 20 % :
    - \* après réchauffage,
    - \* 100 ml IV à la seringue électrique,
    - \* en une heure,
    - \* toutes les six heures,
    - \* pendant vingt-quatre heures ;
  - puis, relais par Glycérol *per os*, afin d'éviter un effet rebond : Glycérol 30 ml trois ou quatre fois par jour pendant sept à dix jours ;
  - effets secondaires du Mannitol :
    - \* risque d'OAP en cas d'insuffisance cardiaque ou de perfusion trop rapide,
    - \* risque de déshydratation et d'insuffisance rénale,
    - \* surveillance régulière de la diurèse et de l'ionogramme sanguin,
    - \* risque d'effet rebond si arrêt brutal ;

- effets secondaires du Glycérol :
  - \* intolérance digestive : douleurs et vomissements (ne pas utiliser si troubles de conscience ou anesthésie).

## 2. Corticoïdes

- Surtout actifs sur l'HIC de cause tumorale ; pas d'intérêt dans les AVC (+++).
- Exemple de prescription :
  - méthylprednisolone : Solumédrol IM ou IVL 40 mg trois ou quatre fois par jour.
  - mesures associées (QS) : régime désodé, supplémentation potassique, protection gastrique, surveillance de la TA.

## C/ Traitement à visée étiologique, selon les cas

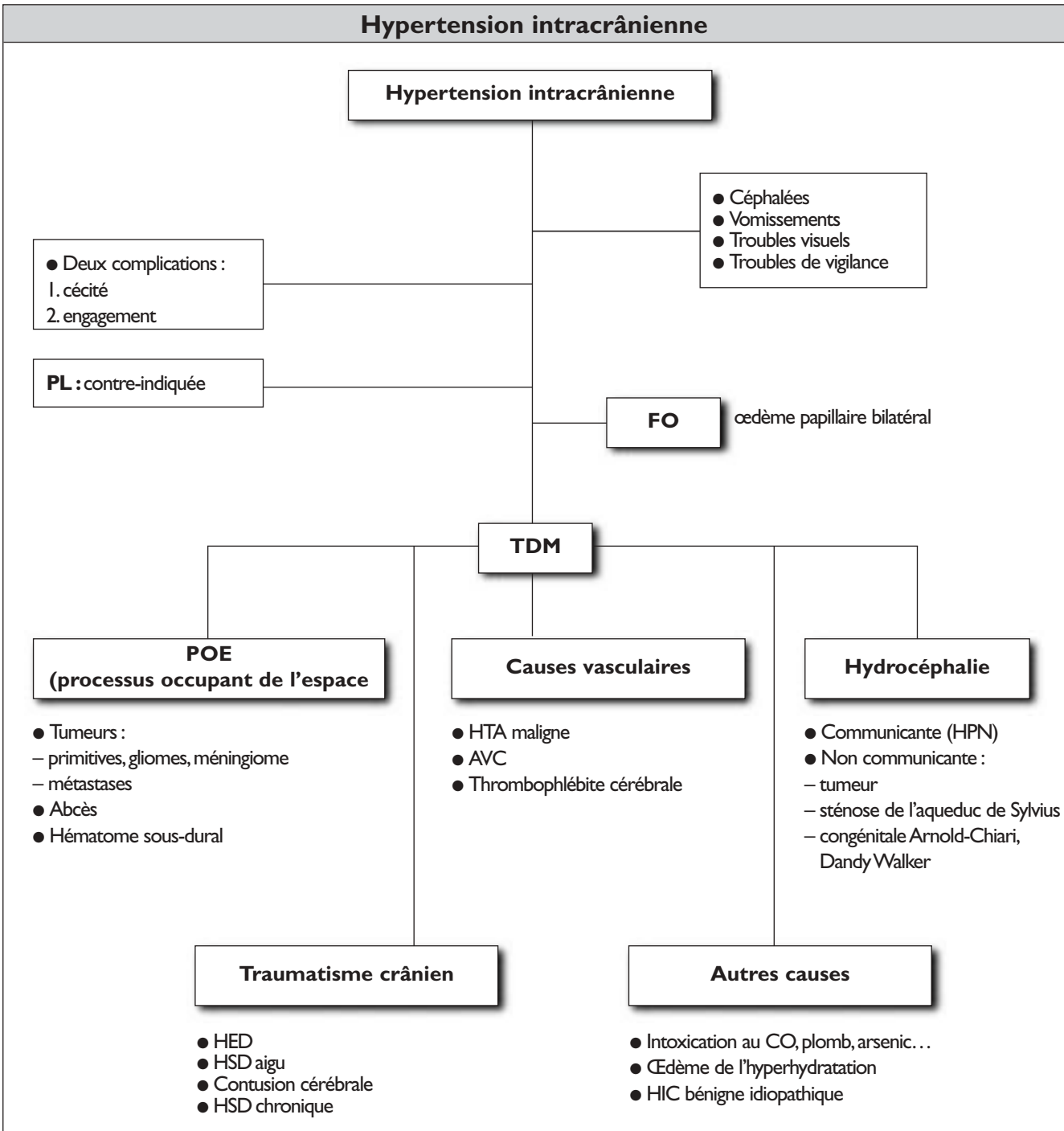
- Encéphalopathie hypertensive :
  - antihypertenseur IV, par exemple nicardipine = Loxen à la seringue électrique.
- Tumeurs : association chirurgie, radiothérapie et éventuellement chimiothérapie.
- Abscesses : drainage chirurgical + antibiothérapie adaptée.
- Thrombophlébite cérébrale : anticoagulation à doses hypocoagulantes.
- HIC dite « bénigne » :
  - diurétique : acétazolamide = Diamox ;
  - PL évacuatrice.
- Hydrocéphalie :
  - dérivation externe si hydrocéphalie aiguë (tumeur de la fosse postérieure, hémorragie méningée) ;
  - dérivation interne si hydrocéphalie chronique :
    - \* ventriculo-atriale (OD),
- ou
  - \* ventriculo-péritonéale,
- ou
  - \* ventriculo-cisternostomie, pour la sténose de l'aqueduc de Sylvius ;
- les complications possibles d'une dérivation interne :
  - \* infections : méningite, endocardite, péritonite, septicémie,
  - \* obstruction de la valve,
  - \* HSD. ■

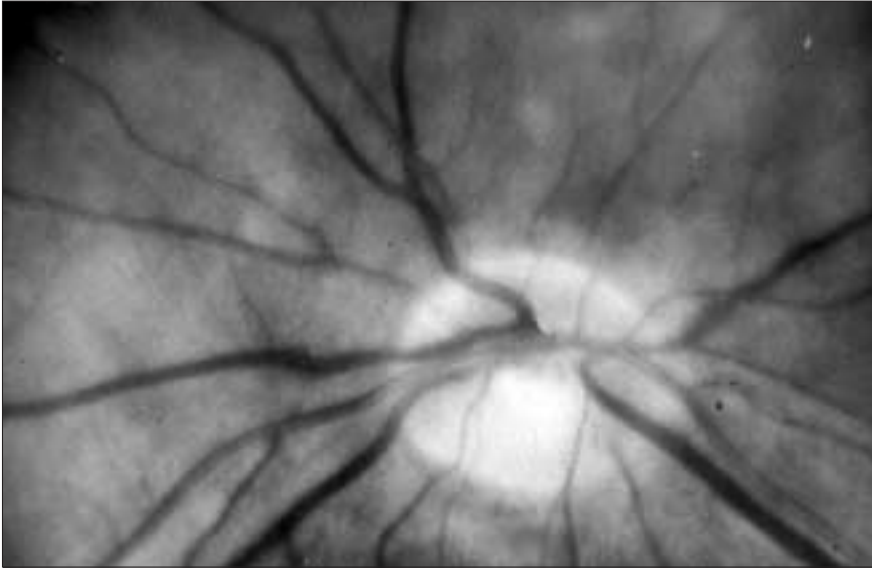
### À part, HIC bénigne

- Pas de tumeur (pseudo-tumor cerebri).
- Pas d'hydrocéphalie.
- Ventricules petits, sillons peu visibles.
- Étiologie :
  - thrombophlébites cérébrales (QS).
  - endocriniennes : Addison, hypoparathyroïdie.
  - médicaments :
    - \* sevrage brutal en corticoïdes, tétracyclines,
    - \* dérivés de la vitamine A (antipsoriasis, antiacné),
    - \* acide nalidixique : Négram ;
  - idiopathique, le plus souvent chez une femme obèse, prenant une contraception estro-progestative.

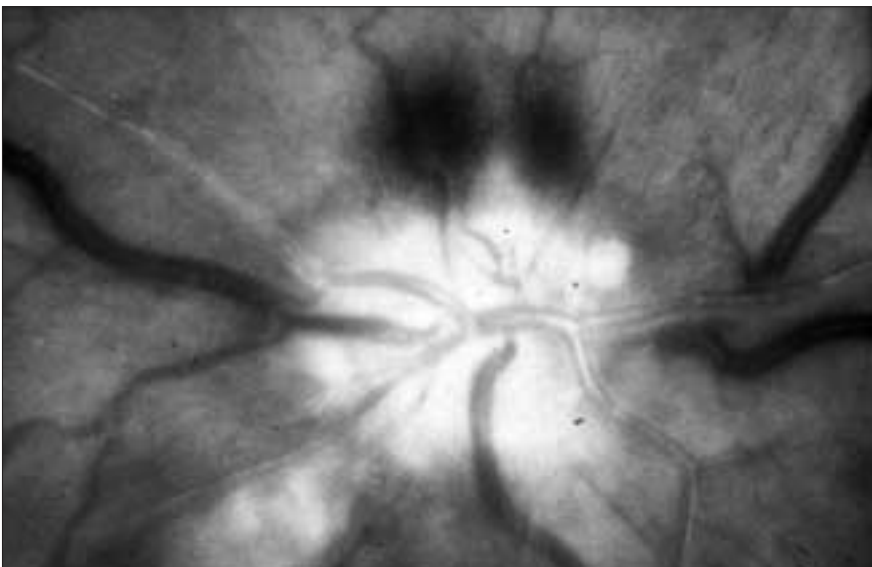
**POINTS FORTS**

- Deux signes cardinaux : céphalées + vomissements.
- FO : œdème papillaire bilatéral.
- Paralysie non localisatrice du VI.
- TDM : examen clé.
- PL (= 0 à la question).
- Deux risques :
  - cécité (atrophie optique de stase) ;
  - engagement.
- POE.
- Hydrocéphalie.

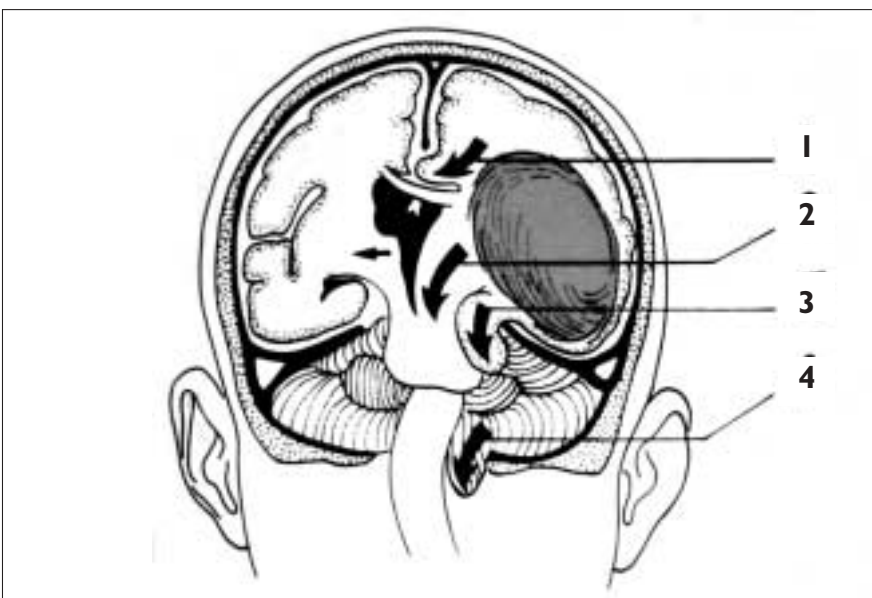




**Figure 1.** Fond d'œil normal



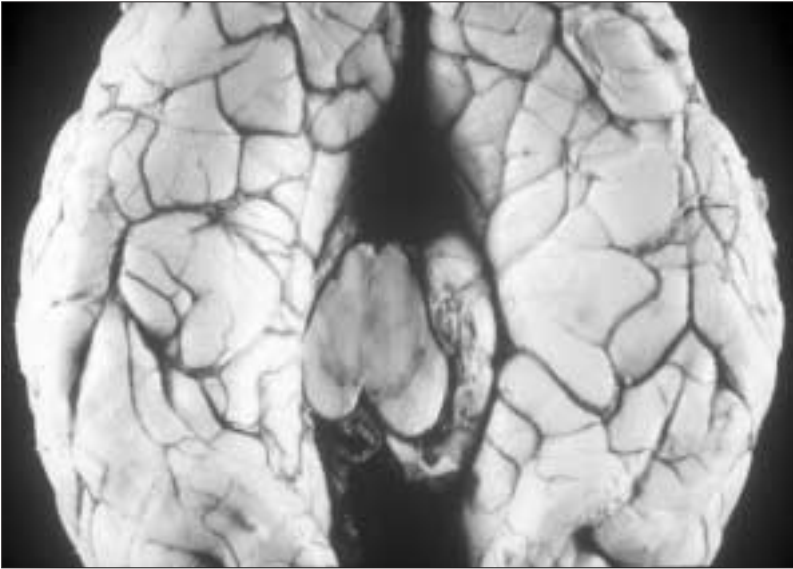
**Figure 2.** Fond d'œil d'HIC : œdème papillaire de stase avec papille saillante à bords flous. Les veines rétiniennes sont dilatées et tortueuses. Il existe des hémorragies péripapillaires « en flammèches » et des exsudats.



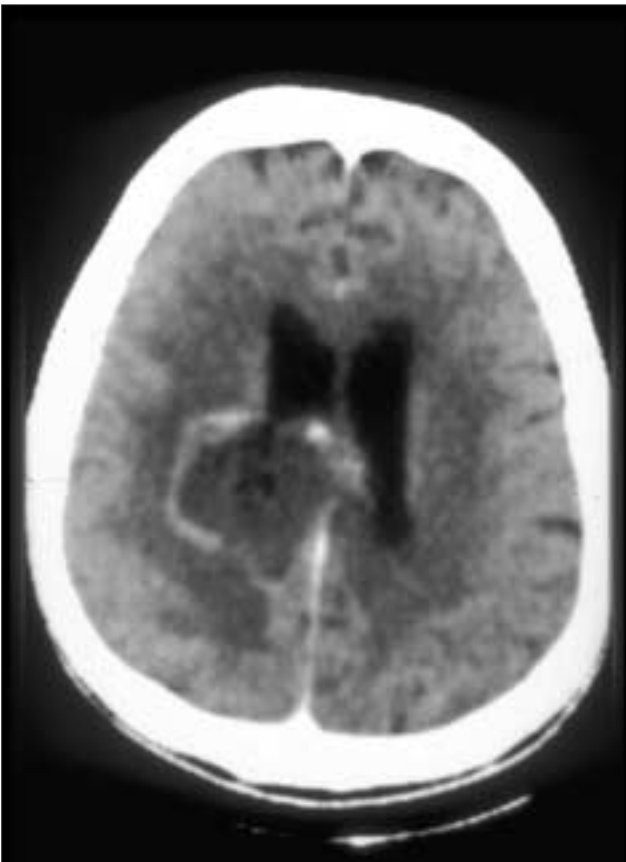
**Figure 3.**

Différents types d'engagement pouvant compliquer une HIC. L'engagement temporal est le plus fréquent.

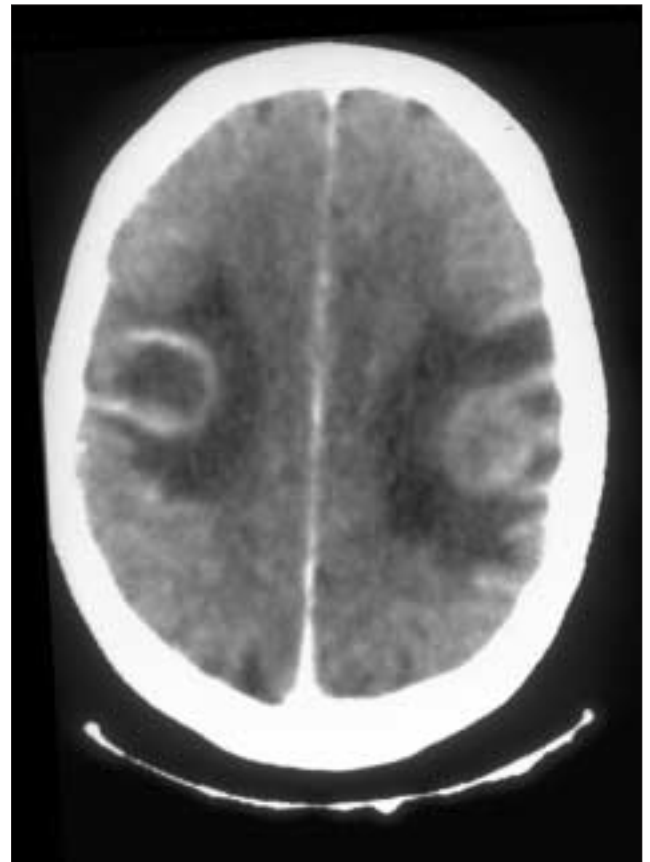
1. engagement cingulaire
2. engagement diencephalique
3. engagement temporal (hernie de l'uncus)
4. engagement de l'amygdale cérébelleuse.



**Figure 4.** Engagement temporal : hernie de l'uncus de l'hippocampe comprimant le pédoncule cérébral.



**Figure 5.** Lymphome cérébral primitif. Lésion périventriculaire droite avec prise de contraste périphérique hétérogène (scanner cérébral avec injection de produit de contraste).



**Figure 6.** Abscès toxoplasmiques bilatéraux chez un sidéen (scanner cérébral avec injection). Image en « cocarde » :  
 – hypodensité centrale (nécrose) ;  
 – prise de contraste périphérique annulaire ;  
 – hypodensité périlésionnelle (œdème périabcès).

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

# RÉANIMATION - URGENCES

## Coma non traumatique

II-230

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Coma non traumatique

## Objectifs :

- Diagnostiquer un coma non traumatique.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

## INTRODUCTION

- C'est une urgence vitale.
- État ressemblant au sommeil mais non, ou non totalement, réversible, sans possibilité de communication verbale, associé à une moindre sensibilité aux stimulations et à une mauvaise adaptation des réponses.
- Rappel :
  - la conscience est une fonction des hémisphères cérébraux ;
  - la vigilance est une fonction du tronc cérébral grâce à la formation réticulée activatrice ascendante (FRAA).
- Profondeur du coma : trois stades :
  - **stade I** : coma vigile :
    - \* obnubilation,
    - \* réponses plus ou moins compréhensibles aux stimulations sonores ou douloureuses ;
  - **stade II** : coma réactif :
    - \* réponse adaptée aux stimulations nociceptives (exemple : retirer la main à la stimulation douloureuse d'un doigt) ;
  - **stade III** : coma aréactif :
    - \* absence de réponse ou réponse inadaptée à une stimulation nociceptive ;
  - le stade IV est le coma dépassé ou état de mort cérébrale.
- L'échelle de Glasgow (*voir annexe 1*).

## CONDUITE À TENIR DEVANT UN COMA

(tableau I)

### 1. Assurer la liberté des voies aériennes supérieures (LVAS)

- Intubation et ventilation artificielle peuvent être nécessaires si coma profond + dépression respiratoire.

## 2. Lutter contre un éventuel collapsus et assurer une hémodynamique correcte

- Pose d'une voie veineuse, faire les prélèvements nécessaires (*voir plus loin*).
- Glycémie capillaire (dextro +++).

## 3. 20 ml de G 30 % en IVD : systématique afin d'éliminer un coma hypoglycémique (test diagnostique).

## 4. Pose d'une sonde gastrique : afin d'éviter une inhalation du contenu gastrique et d'assurer secondairement l'alimentation.

## 5. Pose d'une sonde vésicale

## 6. Mesures non spécifiques

- *Nursing* + mobilisation + kinésithérapie.
- Prévention des phlébites.
- Désencombrement broncho-pulmonaire.
- Pansement digestif (ulcère de stress).
- Protection cornéenne.

### N.B. :

- Adjoindre deux ampoules de vitamine B1 par litre au G 5 %, surtout si éthylique (risque de Gayet-Wernicke).
- Si doute sur overdose aux opiacés (toxicomanes, myosis serré, détresse respiratoire), faire une ampoule de naloxone (Narcan) en IVL.
- Si doute sur intoxication aux benzodiazépines : Anexate en IVL (flumazénil).
- Une fois les fonctions vitales (cardio-respiratoires) protégées, un examen clinique est réalisé, comportant :

## 7. Examen des fonctions vitales

- Pouls, TA, FR, température.

## 8. Examen neurologique

### a) Profondeur du coma

- Différents stades :
  - \* **stade I** : coma vigile ;
  - \* **stade II** : coma réactif ;
  - \* **stade III** : coma aréactif.
- Échelle de Glasgow (*voir plus loin, annexe I*).

### b) Signes de localisation neurologique

- Réponse inadaptée aux stimulations douloureuses :
  - \* rigidité de décortication : flexion des membres supérieurs, extension des membres inférieurs = lésion sous-corticale : hémisphérique ou capsulaire ;
  - \* rigidité de décérébration : extension + pronation (enroulement) des membres supérieurs, extension des membres inférieurs = lésion sous-cérébrale : pédonculaire.
- Asymétrie motrice d'un hémicorps + hypotonie + Babinski = hémiplégie.
- Asymétrie du visage : paralysie faciale mise en évidence par la manœuvre de Pierre-Marie et Foix ou spontanément : hypotonie de la joue paralysée (le patient fume la pipe).

### N.B. :

- Début brutal oriente vers un infarctus ou un hématome intracérébral.
- Début progressif oriente vers une lésion expansive.



**c) Signes méningés**

- Fébriles : méningite – ponction lombaire.
- D'installation brutale, patient apyrétique : hémorragie méningée – scanner spc.

**d) Signes oculaires**

- Une déviation d'un œil évoque une paralysie oculomotrice : par exemple, strabisme divergent par atteinte du III.
- Une déviation conjuguée de la tête et des yeux vers le côté opposé de l'hémiplégie signe une lésion hémisphérique (le malade regarde sa lésion cérébrale).
- Une déviation des deux yeux vers le bas s'observe dans les lésions thalamiques et sous-thalamiques.
- Oculomotricité réflexe (voir réflexes du tronc cérébral) :
  - \* oculo-céphalique ;
  - \* oculo-vestibulaire.
- Pupilles (*voir annexes II et III*) : diamètre, symétrie, réponse à la lumière (RPM), à la stimulation douloureuse du cou (réflexe cilio-spinal).
  - \* modification de leur taille dans les intoxications :
    - myosis serré : opiacés,
    - mydriase : anticholinergiques, antidépresseurs tricycliques, barbituriques ;
  - \* mydriase unilatérale aréactive : lésion du III homolatéral (souvent associée à un strabisme divergent et à un ptosis) (exemple : engagement temporal homolatéral) ;
  - \* myosis serré réactif : lésion diencephalique ;
  - \* mydriase bilatérale :
    1. Modérée : lésion mésencéphalique (noyaux d'Edinger-Westphall, irido-constricteurs du III),
    2. Intense et aréactive : lésions graves du SNC (exemple : anoxie) ;
  - \* myosis bilatéral punctiforme : lésion protubérantielle (atteinte des voies sympathiques et irritation des voies parasympathiques) ;
  - \* des pupilles symétriques et réactives démontrent l'intégrité du tronc cérébral et orientent vers des lésions hémisphériques ou des causes métaboliques.
- Réflexe cornéen :
  - \* voie afférente VI ;
  - \* centre : protubérance ;
  - \* voie efférente VII (orbiculaire des paupières) ;
  - \* sa présence signifie l'intégrité de la protubérance ;
  - \* l'asymétrie de ce réflexe indique une atteinte unilatérale ;
- Fond d'œil : sans utiliser les mydriatiques (+ + +) car taille des pupilles = signe de surveillance.

**N.B. : Autres signes oculaires**● **Skew deviation** (disjonction verticale des yeux)

Perte de parallélisme entre les deux yeux dans le sens vertical = déviation oblique.

= Se voit dans les lésions du thalamus, du tronc cérébral ou du cervelet.

● **Bobbing oculaire**

- succession de :
  - \* mouvements rapides des yeux vers le bas ;
  - \* pause ;
  - \* réascension plus lente
 = lésion protubérantielle.

● **Opsoclonies** : mouvements oculaires conjugués, rapides et anarchiques

- dans tous les sens ;
- = lésion du tronc cérébral et/ou du cervelet.

**e) Respiration**

– À part :

\* hyperventilation réflexe à :

- une hypoxie : embolie pulmonaire, BPCO,
- une acidose métabolique (exemple : dyspnée de Kussmaul due à une acidocétose diabétique) ;

\* hypoventilation due à une intoxication par des déprimeurs respiratoires (opiacés, benzodiazépines, barbituriques).

**Certaines anomalies respiratoires ont une valeur localisatrice (schéma 3)**

Respiration	Lésion	Description
Dyspnée de Cheynes-Stokes	Diencéphalique ou Pédonculaire sup.	Respiration périodique en fuseau – Hypersensibilité au CO <sub>2</sub>
Hyperventilation neurogène centrale	Pédonculaire inf. ou Protubérance sup.	Hyperventilation alvéolaire  Cause d' alcalose respiratoire hypocapnique
Respiration apneustique	Protubérance inf.	Pause à chaque mouvement respiratoire
Respiration ataxique	Bulbe	Respiration anarchique irrégulière Apnées, gasps Risque d'arrêt respiratoire

**Réflexes du tronc cérébral****Réflexe cornéen** : V<sub>I</sub> – protubérance – V<sub>II</sub> – fermeture de l'œil.**Réflexe oculo-céphalique :**

– Permet de mettre en évidence une paralysie oculomotrice.

– Afférences :

- \* proprioceptives ;
- \* système vestibulaire.

– Déclenché par rotation ou flexion de la tête.

– Si le tronc cérébral est intact, les yeux suivent les mouvements de la tête avec une certaine inertie : « yeux de poupée » ;

- \* centre de l'oculo-céphalique vertical : pédoncule ;
- \* centre de l'oculo-céphalique horizontal : protubérance.

**Réflexe oculo-vestibulaire :**

– L'irrigation d'une oreille avec de l'eau glacée (si tympan normal) entraîne un nystagmus battant vers l'autre côté (déviation lente vers le côté irrigué).

– Ce réflexe disparaît en cas de lésion protubérantielle.

**Réflexe photomoteur :**

– Afférence : nerf optique II.

– Centre : noyau d'Edinger-Westphall (pédoncule).

– Efférence : III – irido-constriction directe et consensuelle (l'œil controlatéral).

**Examens complémentaires à demander devant un coma**

## ● Biologiques :

- \* ionogramme sanguin + urée + créatinine ;
- \* glycémie +++ ;
- \* calcémie ;
- \* NFS ;
- \* bilan hépatique ;
- \* gaz du sang ;
- \* recherche de toxique, dosage Hb CO ;
- \* alcoolémie ;
  - ◆ si fièvre : hémocultures, ECBU,
  - ◆ si syndrome méningé : PL.

## ● ECG.

## ● Radio de thorax.

● Scanner cérébral : à la recherche d'une cause neurologique focale, hémorragie méningée, HSD...

● PL : au moindre doute sur méningite, coma fébrile.

## ● EEG :

- \* perturbé au cours des comas ;
- \* recherche un état de mal épileptique non convulsif ;
- \* baisse de la réactivité proportionnelle à la profondeur du coma ;
- \* peut mettre en évidence des signes :
  - ◆ d'encéphalopathie métabolique ou toxique,
  - ◆ focaux en faveur d'une cause lésionnelle,
  - ◆ d'encéphalite herpétique ;
- \* apprécie la profondeur du coma : EEG plat dans le stade IV.

## DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- Locked-in syndrome
  - lésion le plus souvent ischémique de la protubérance (thrombose du tronc basilaire) ;
  - patient conscient et vigilant, quadriplégique avec diplégie faciale : seuls sont possibles les mouvements des paupières et de verticalité des yeux (niveau pédonculaire supralésionnel).
- Mutisme akinétique :
  - akinésie motrice même aux stimulations douloureuses ;
  - dû à une lésion bifrontale ou à une hydrocéphalie aiguë.
- Syndrome de Gélineau, associé :
  - accès de sommeil (narcolepsie) ;
  - chute brutale de tonus (catalepsie) sans trouble de conscience.
- Coma non organique : simulation, hystérie...

## PRINCIPALES CAUSES

- Même « catalogue » de causes que celui de la question « Confusion mentale » (QS). ■

### Ne pas oublier

- Les fonctions vitales.
- Hypoglycémie.
- Dextro et G 30 % IVD devant tout coma.
- Intoxication au CO ; overdose des opiacés.
- Hématome.
- Causes infectieuses.
- Mesures de réanimation : cardio-respiratoires.
- Scanner cérébral, EEG, PL.
- Traitement étiologique.
- Complications du décubitus.

### Principales causes de coma

#### Métaboliques :

- Hypoglycémie.
- Dysnatrémie.
- Encéphalopathie hépatique, rénale, respiratoire.
- Endocriniennes : hypothyroïdie, Addison, insuffisance hypophysaire, diabète décompensé.
- Anoxie cérébrale ; par arrêt cardiaque et/ou respiratoire.

#### Toxiques :

- Intoxication au CO.
- Alcool (attention à une cause associée : hypoglycémie, traumatisme crânien).
- Drogues : opiacés.
- Médicaments : sédatifs, psychotropes.

#### Neurologiques :

- Traumatismes crâniens.
- Méningite et méningo-encéphalite.
- Hémorragie méningée.
- AVC : soit du tronc cérébral, soit par engagement.
- Épilepsie.
- POÉ surtout par engagement et compression du tronc cérébral.
- Encéphalopathie hypertensive.

#### N.B. :

Devant un coma fébrile, penser à :

1. Méningite.
2. Méningo-encéphalite herpétique.
3. Accès pernicieux palustre.

Tableau I. Conduite à tenir pratique devant un coma		
– Assurer les fonctions vitales (cardio-respiratoires) – Dextro, G 30 % IV – Si doute sur intoxication : * opiacés – Narcan * benzodiazépine – Anexate		
	<b>Examens biologiques</b>	<b>Traitement adapté</b>
<b>Comas métaboliques</b>	Glycémie, natrémie O <sub>2</sub> , CO <sub>2</sub> , urée, créatinine, BHC	G 30 % (++++)
<b>Comas toxiques</b>	Doser : – alcool - HbCO – drogues – médicaments	Antidotes spécifiques : – opiacés : Narcan – benzodiazépine : Anexate
<b>Comas traumatiques</b>	TDM	Neurochirurgie
<b>Comas fébriles</b>	PL : méningite, méningoencéphalite hémocultures frottis/goutte épaisse	Traitement antibiotique : – antiviral (Zovirax) – antipaludéen
<b>POE</b>	TDM : abcès, tumeur, HSD Risque d'engagement + détérioration rostro-caudale	Antioedémateux Neurochirurgie
<b>Hémorragie méningée</b>	TDM spc Artériographie (rupture d'anévrisme)	Neurochirurgie
<b>Comas épileptiques</b>	EEG Recherche étiologique : – POE – thrombophlébite – HM – hypoglycémie – méningoencéphalites	Traitement de l'état de mal épileptique (QS)

Annexe I. Échelle de Glasgow		
Ouverture des yeux O	Réponse verbale V	Motrice (meilleure réponse) M
4. Spontanée 3. Au bruit 2. À la douleur 1. Absence	5. Orientée 4. Confuse 3. Inappropriée (mots) 2. Incompréhensible (sons) 1. Absence	6. Sur ordre 5. Orientée 4. Évitement 3. Décortication (flexion) 2. Décérébration (extension) 1. Absence

- Total : 3 à 15 points.
- Le score de Glasgow normal est de 15.
- La profondeur du coma est corrélée à la baisse du score de Glasgow.
- Le score de Liège prend en considération le score de Glasgow + réflexes du tronc :
  - Naso-palpébral : 5.
  - Oculo-céphalogyre vertical : 4.
  - Photomoteur : 3.
  - Oculo-céphalogyre horizontal : 2.
  - Oculo-cardiaque : 1.
- Le score de Liège normal est de 20.

### Annexe II. Anomalies des pupilles

– Leur taille dépend de l'équilibre entre deux systèmes :

- \* Iridoconstricteur (myosis) : parasymphatique.
- \* Iridodilatateur (mydriase) : sympathique.

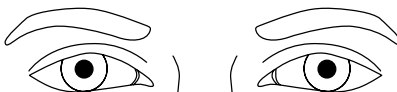




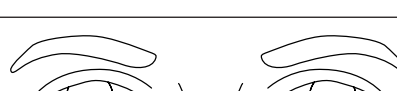
#### Parasympathique

- Noyau d'Edinger-Westphal du III.
- III voie efférente du RPM.
- Sa stimulation par la lumière (RPM) entraîne un myosis de l'œil stimulé (direct) et de l'œil controlatéral (consensuel).
- Sa lésion : mydriase du même côté.

#### Sympathique

- Relais hypothalamique.
- Traverse tout le tronc cérébral (substance réticulée) jusqu'à la moelle cervicale C8-D1, colonne latérale (centre cilio-spinal de Budge).
- Voie efférente quitte le névraxe par les racines D1-D2, passe par le ganglion sympathique cervical (stellaire), chemine autour de la carotide interne (plexus sympathique carotidien), puis traverse la fente sphénoïdale (VI) et l'orbite avant d'atteindre le muscle dilatateur de la pupille.
- Sa lésion : Claude-Bernard-Horner (*schéma 6*) homolatéral à la lésion.
- Sa stimulation : réflexe cilio-spinal (mydriase à la stimulation douloureuse du cou).

### Annexe III. Signes pupillaires au cours d'un coma

	Description	Signification
	Pupilles symétriques et réactives – Lésions hémisphériques	– Comas toxiques ou métaboliques
	Mydriase unilatérale réactive	– Atteinte du III. Engagement temporal homolatéral débutant
	Mydriase bilatérale modérée aréactive	– Lésion mésencéphallique (deux noyaux de Westphal)
	Mydriase bilatérale intense aréactive	– Lésions graves du SNC : anoxie, ischémie
	Myosis bilatéral réactif	– Lésion diencephalique
	Myosis bilatéral serré punctiforme – Intoxication par les opiacés	– Lésion protubérentielle

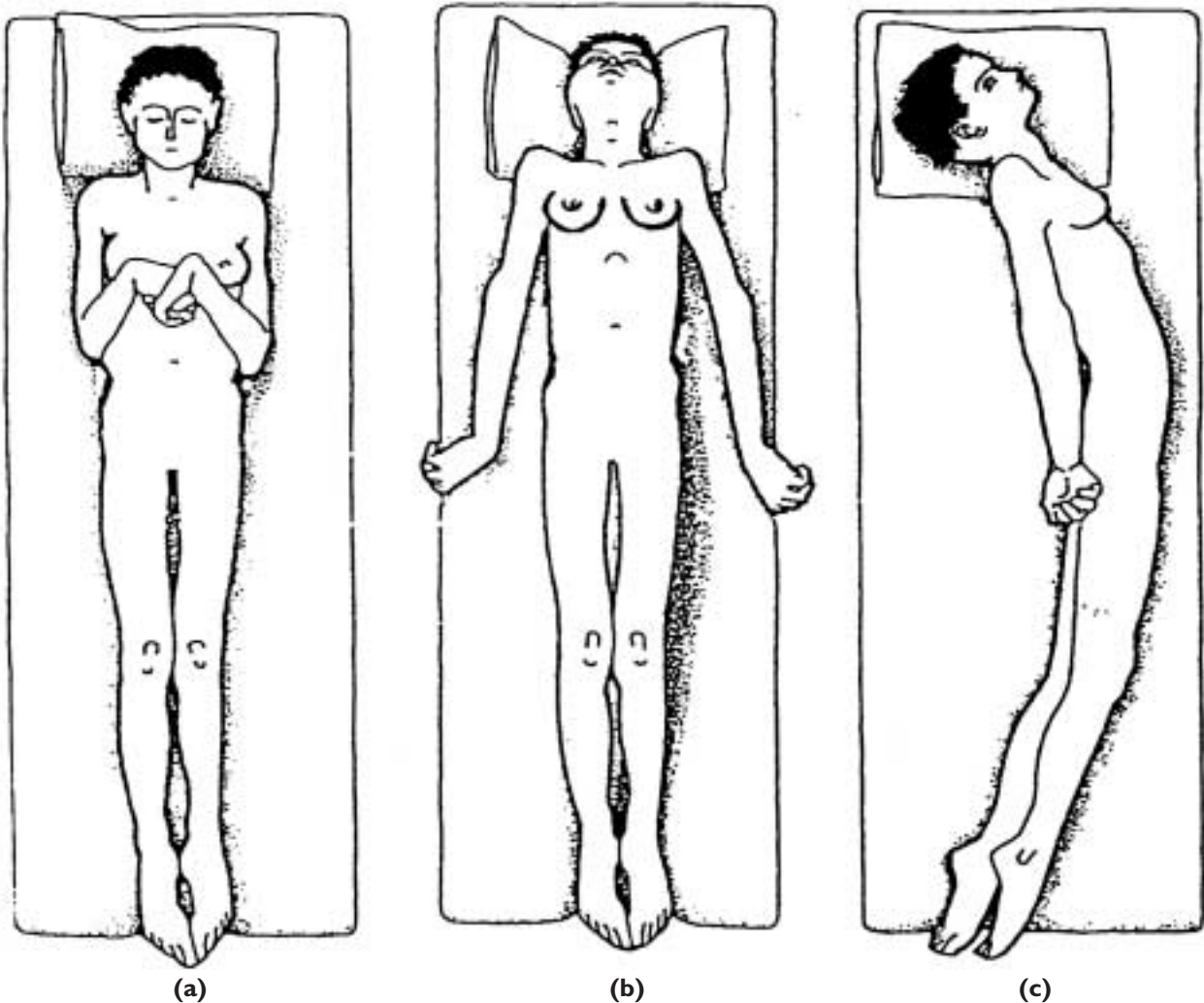
**N.B. :** Une mydriase bilatérale peut se voir au cours de certaines intoxications (médicaments anticholinergiques, barbituriques) et au cours des hypothermies profondes.

## Annexe IV. Anomalies EEG au cours d'un coma

Causes du coma	Anomalies EEG
État de mal épileptique	Décharges électriques permanentes
Coma toxique ou métabolique	Ondes lentes diffuses
Encéphalopathie hépatique	Ondes lentes triphasiques
Encéphalite herpétique	Pointes-ondes lentes périodiques fronto-temporales
Creutzfeldt-Jakob	Décharges paroxystiques pseudo-rythmiques

**N.B.** : L'état de mort cérébrale est confirmé par un EEG plat (aucune activité cérébrale) ; en dehors de prise de médicaments psychotropes, en dehors d'hypothermie, sur deux enregistrements d'au moins vingt minutes, à vingt-quatre heures d'intervalle.

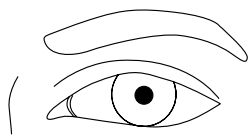
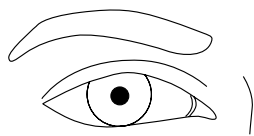
## Schéma I. Rigidités de décortication et de décérébration



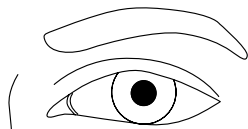
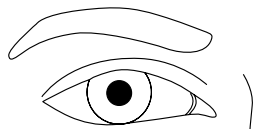
**(a) Rigidité de décortication** : flexion des membres supérieurs, extension des membres inférieurs.  
Lésion sous-corticale (en pratique : atteinte du diencéphale).

**(b) et (c) Rigidité de décérébration** : extension + pronation des membres supérieurs, extension des membres inférieurs.  
Lésion sous-cérébrale (en pratique : lésion du mésencéphale).

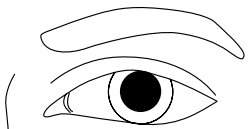
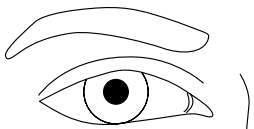
## Schéma 2. Comas et pupilles



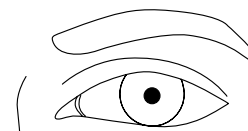
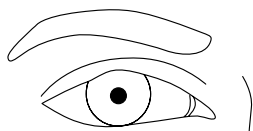
**Pupilles punctiformes : opiacés**



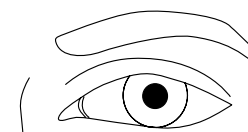
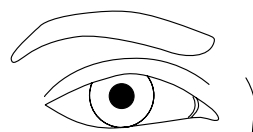
**Pupilles intermédiaires, symétriques, réactives : atteinte du mésencéphale**



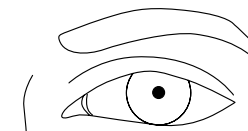
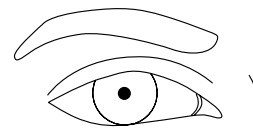
**Mydriase unilatérale aréflexique : engagement temporal (atteinte du III)**



**Pupilles en myosis réactif : lésion du diencephale**

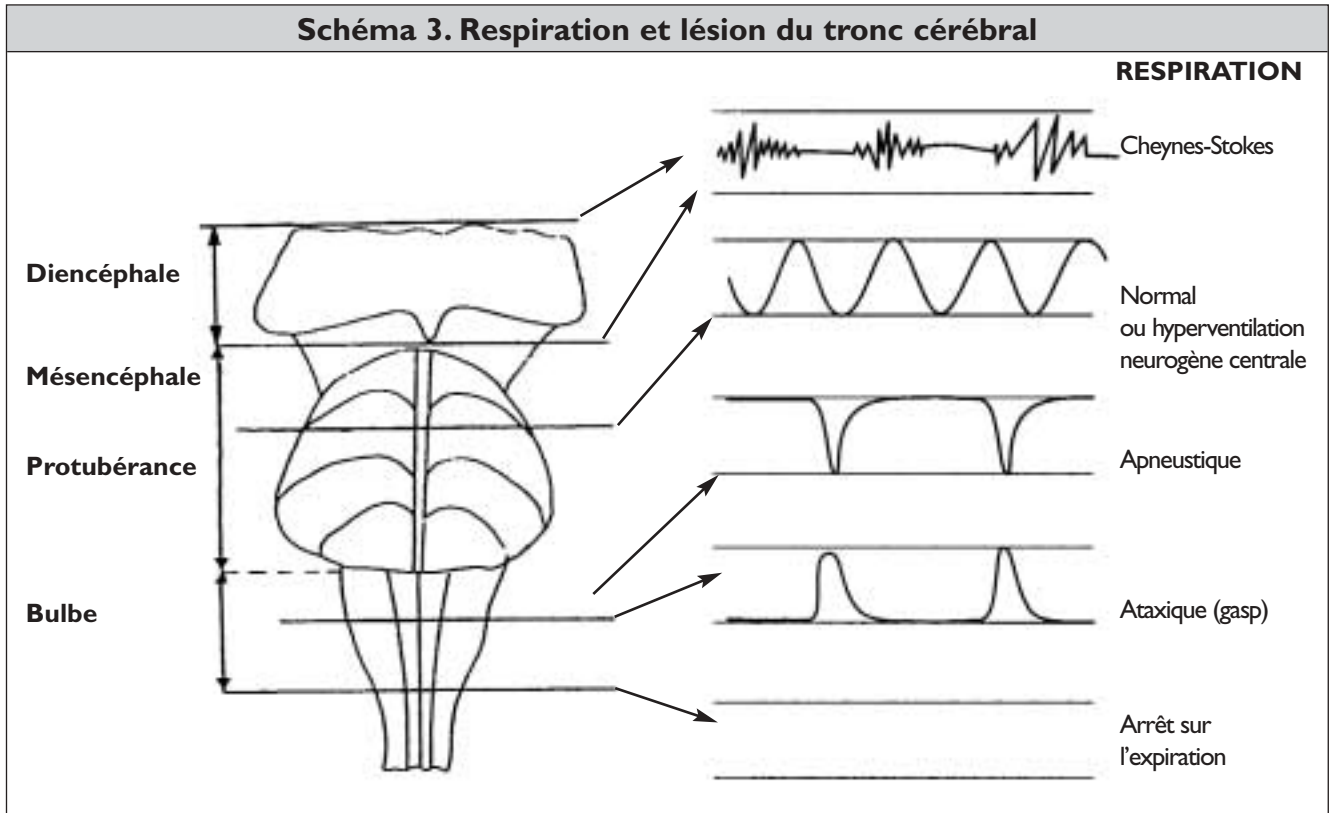


**Pupilles intermédiaires, symétriques, aréactives, lésion tectale (toit du mésencéphale), hypothermie profonde, barbituriques, substances atropiniques (idem mais en mydriase intense : anoxie, barbituriques, substances atropiniques).**



**Myosis serré : atteinte protubérantielle, opiacés**

**Schéma 3. Respiration et lésion du tronc cérébral**



**Schéma 4. Hernie de l'uncus de l'hippocampe (engagement temporel transtensoriel)**

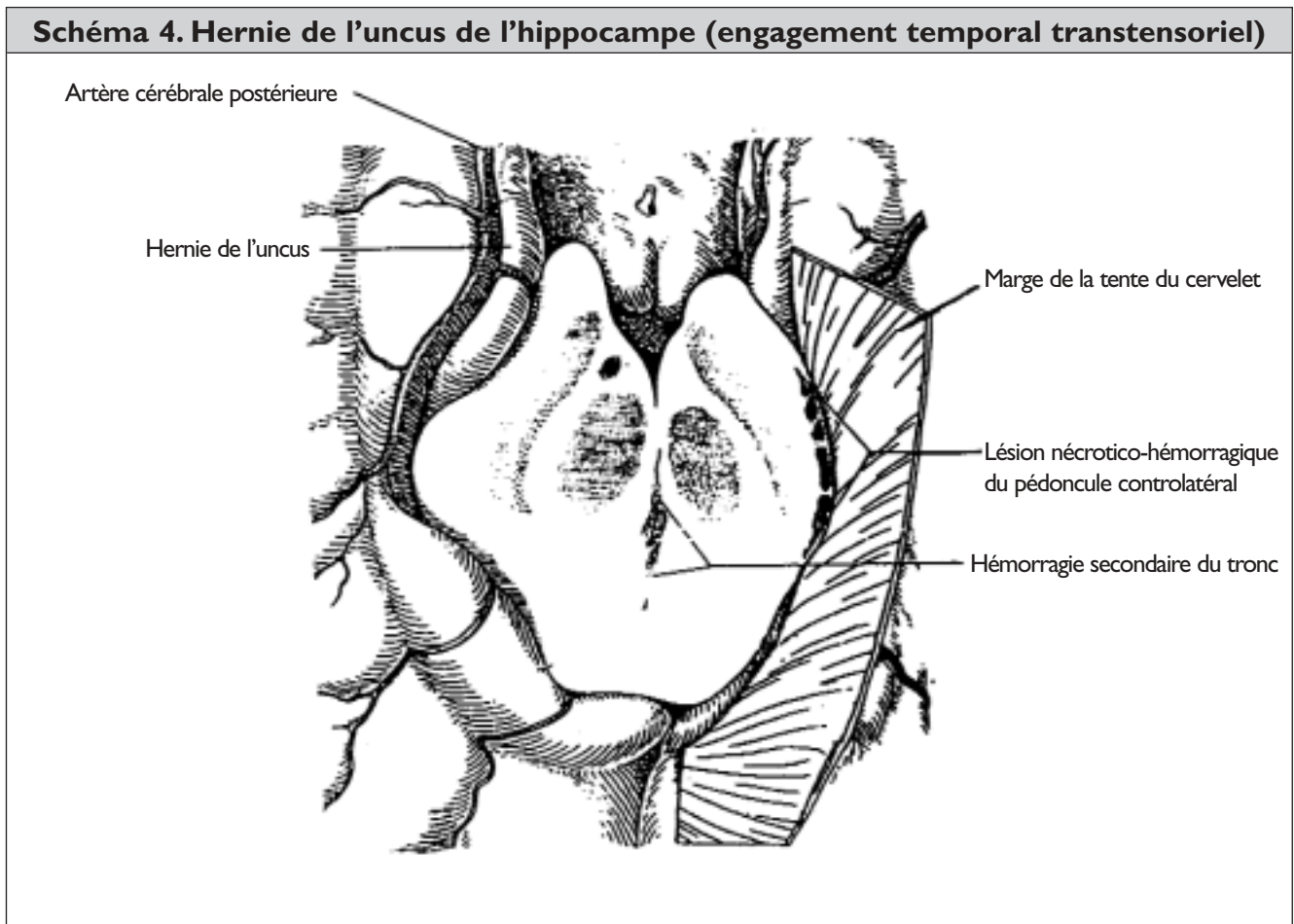
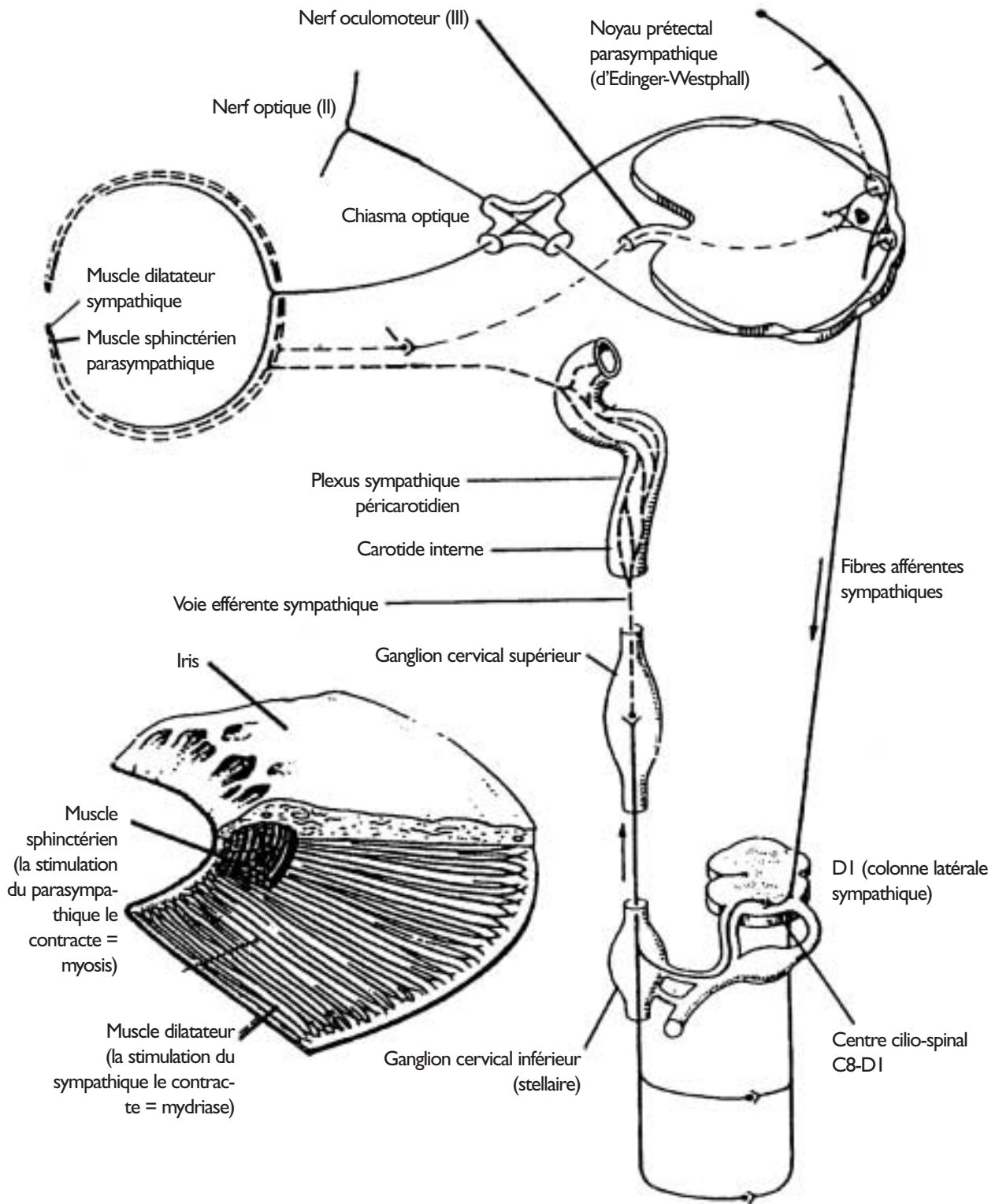
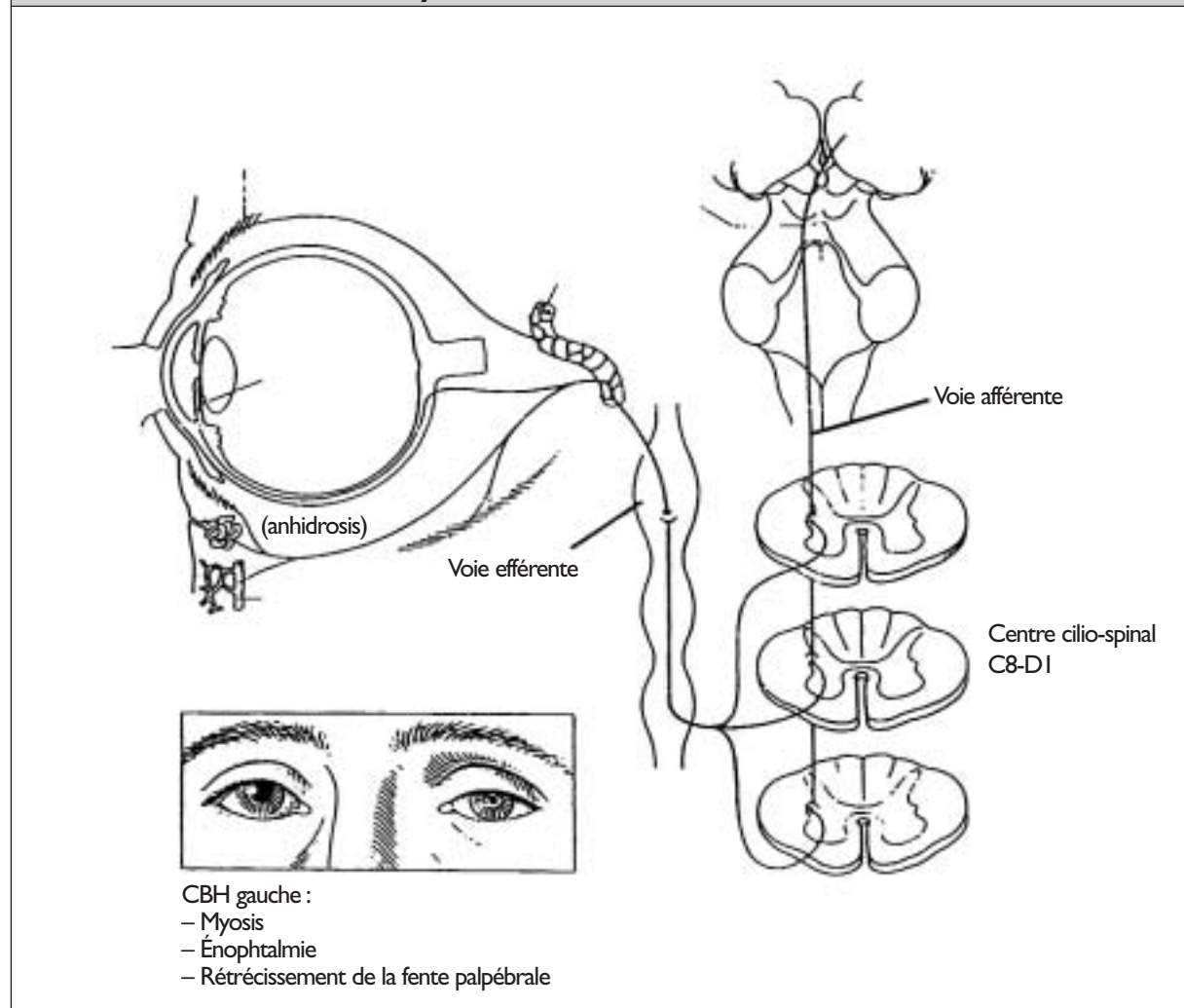




Schéma 5. Innervation sympathique et parasympathique irienne



## Schéma 6. Syndrome de Claude-Bernard-Horner



# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Complications neurologiques imputables à la consommation d'alcool

HP-15

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Complications neurologiques imputables à la consommation d'alcool

Diagnostic-traitement
<b>Complications neurologiques liées à l'alcool</b>
<b>I. Complications des intoxications aiguës :</b> * Ivresses simples * Ivresses pathologiques * Coma éthylique * Hypoglycémie postalcoolique * Traumatismes cérébraux (HSD)
<b>II. Complications liées au sevrage :</b> * Confusion mentale * Delirium tremens * Crises convulsives
<b>III. Complications liées à un état carenciel :</b> * Encéphalopathies de Gayet-Vernicke * Syndrome de Korsakoff * Encéphalopathie pellagreuse * Neuropathie optique * Polynévrite éthylique
<b>IV. Complications d'étiologie incertaine ou multiple :</b> * Épilepsie alcoolique * Atrophie cérébelleuse * Démence et atrophie corticale * Maladie de Marchiafava-Bignami * Myélinolyse centropontine. * Myopathie
<b>NB :</b> Plusieurs complications peuvent se surajouter (+++)

## A/ Delirium tremens

- Sevrage absolu ou relatif chez un éthylique chronique, à l'occasion d'une infection, d'un traumatisme ou d'une intervention chirurgicale.
- Syndrome confuso-onirique (+++) : hallucinations terrifiantes (zoopsie : rat, serpent), DTS marquée.
- Tremblements, dysarthrie, incoordination des mouvements.
- Signes généraux marqués : sueurs, fièvre, tachycardie, hypertension artérielle, insomnie, signes cliniques et biologiques de déshydratation.
- Traitement :
  - réhydratation (plusieurs litres par jour) + rééquilibration hydroélectrolytique ;
  - sédatifs : méprobamate (Équanil) ou diazépam (Valium) ;
  - vitaminothérapie parentérale (IM ou IV) B1, B6 et PP ;
  - du facteur déclenchant.

**B/ Encéphalopathie de Gayet-Wernicke**

- Carence en vitamine B1 : l'alcool est la principale cause, mais également déséquilibre alimentaire, dénutrition (gastrectomie, périodes de jeûne, vomissements prolongés).
- Associe :
  - confusion ;
  - hypertonie oppositionnelle ;
  - troubles de l'équilibre rendant parfois la station debout et la marche impossibles.
  - troubles oculaires :
    - \* parésie bilatérale du VI ;
    - \* nystagmus horizontal ou vertical ;
  - parfois des signes cérébelleux ;
  - troubles végétatifs : tachycardie, hypertension, hypothermie, hypersudation.
- Traitement :
  - urgent, identique à celui du DT ;
  - non traité : syndrome de Korsakoff séquellaire.

**N.B.** : Rôle aggravant du glucosé 5 % sans adjonction de B1 (+++).

**C/ Syndrome de Korsakoff**

- Troubles mnésiques antérogrades.
- Désorientation temporo-spatiale.
- Fabulation.
- Fausses reconnaissances.
- La vigilance, le raisonnement et le jugement sont respectés.
- Souvent associé à une polyneuropathie.

**D/ Encéphalopathie pellagreuse**

- Déficit en vitamine PP, chez un éthylique dénutri.
- Ressemble à une encéphalopathie de Gayet-Wernicke, mais plus rare, associant :
  - des troubles neuropsychiatriques :
    - \* une confusion, une agitation, une hypertonie oppositionnelle et des myoclonies ;
  - une éruption cutanée (érythème) ;
  - une diarrhée.

**E/ Neuropathie optique**

- Surtout si intoxication tabagique associée.
- Atteinte bilatérale et asymétrique des nerfs optiques.
- Baisse de l'acuité visuelle, dyschromatopsie rouge-vert, scotomes centraux.
- Au fond d'œil : atrophie papillaire secondaire.

**F/ Polyneuropathie alcoolique**

- Voir la question « Neuropathie périphérique ».

**G/ Atrophie cérébelleuse alcoolique**

- Installation progressive avec parfois une révélation brutale au cours d'une ivresse, un sevrage ou une infection.
- Chez un éthylique chronique et dénutri.
- Se manifeste surtout par un syndrome cérébelleux statique. Troubles de la marche et de l'équilibre : polygone élargi, position debout instable, marche festonnante.
- Le syndrome cérébelleux cinétique est plus modéré.
- L'imagerie peut montrer une atrophie cérébelleuse prédominant sur le vermis.

## H/ Maladie de Marchiafava-Bignami

- Définie par une démyélinisation et une nécrose de la partie centrale du corps calleux, parfois associées à des lésions de la substance blanche hémisphérique ; ces lésions peuvent être visibles sur les coupes sagittales en IRM.
- Forme aiguë : confusion, troubles de la conscience allant jusqu'au coma.
- Forme plus progressive : démence frontale, souvent associée à une dysarthrie, une hypertonie et une astasie-abasie.
- Des tests neuropsychologiques, chez les patients traités, peuvent mettre en évidence des signes inconstants de dysconnexion interhémisphérique : apraxie unilatérale, anomie de la main gauche, dysconnexion auditive (tests dichotiques) et visuelle (tachytoscopie).

## I/ Myélinolyse centro-pontine

- Liée à une correction trop rapide d'une hyponatrémie profonde, favorisée par une intoxication éthylique prolongée.
- Définie par une démyélinisation de la région centrale de la protubérance. Des anomalies histologiques pourraient également intéresser les noyaux gris centraux, la capsule interne, les corps genouillés et le cortex.
- Cliniquement : peut se présenter comme un locked-in syndrome avec quadriplégie pyramidale, diplégie faciale et paralysie de la latéralité du regard.
- L'IRM montre un hypersignal (en T2) de la protubérance correspondant à la zone de démyélinisation. ■

<b>Annexe I. Principales causes d'une confusion chez un éthylique</b>
<b>1. Hypoglycémie (+++)</b>
<b>2. Ivresse aiguë</b>
<b>3. Delirium tremens (DT)</b>
<b>4. HSD (+++)</b>
<b>5. Hémorragie méningée</b>
<b>6. Gayet-Wernicke</b>
<b>7. Postcomitiale</b>
<b>8. Encéphalopathie hépatique :</b> – FD : prise médicamenteuse, hémorragie digestive... – quatre stades : * I : astérisis + hypertonie extrapyramidale, * II : astérisis + confusion (DTS), * III : coma vigile, sans signe de localisation, * IV : coma profond ± convulsion ± rigidité de décérébration
<b>9. Intoxication médicamenteuse (favorisée par l'insuffisance hépatique)</b>
<b>10. Si fièvre :</b> – méningite – pneumopathie – septicémie
<b>Plusieurs étiologies peuvent se surajouter</b>

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

# RÉANIMATION - URGENCES

## Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval

**II-231**

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval

## Objectifs :

- Diagnostiquer une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval (Q-de-C).
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

## COMPRESSION MÉDULLAIRE NON TRAUMATIQUE

### A/ Introduction et physiopathologie\*

- C'est une urgence neurochirurgicale (+++).
- Un retard diagnostique ou thérapeutique risque de laisser des séquelles neurologiques définitives.
- Deux phénomènes entrent en jeu en cas de compression médullaire :
  - compression directe ou mécanique, dont la rapidité d'évolution dépend de l'étiologie :
    - \* rapide, en cas de lésion tumorale maligne ou infectieuse,
    - \* lente, en cas de tumeur bénigne, canal rachidien étroit,
    - \* brutale en cas de hernie discale ou d'hématome ;
  - phénomènes circulatoires : ischémie (myélomalacie) par stase veineuse, puis par ischémie artérielle ; aggravation brutale, souvent imprévisible, parfois favorisée par une PL.
- L'essentiel de la question est de reconnaître tôt la compression médullaire (formes débutantes) afin d'éviter les lésions médullaires irréversibles.
- Rappel : la moelle est plus courte que le canal rachidien ; elle s'arrête au bord supérieur de L2 ce qui explique le décalage entre le niveau vertébral et celui du métamère médullaire (exemple : la moelle D12 est en regard de la vertèbre D9, le cône terminal en regard de L1).

### B/ Diagnostic positif

- Il est clinique.
- C'est un tableau clinique associant :
  - syndrome lésionnel = souffrance d'une racine nerveuse, indiquant le niveau de la compression (en hauteur et parfois le côté) ;



- syndrome sous-lésionnel = souffrance des voies longues médullaires :
  - \* descendante : faisceau pyramidal,
  - \* ascendante :
    - faisceau cordonal postérieur (sensibilité tactile et proprioceptive),
    - faisceau spino-thalamique (sensibilité thermoalgique) + troubles sphinctériens ;
- absence de signes neurologiques supralésionnels ;
- syndrome rachidien dans les causes vertébrales.

## C/ Description

### 1. Syndrome lésionnel

- Valeur localisatrice très importante : il indique le niveau de la lésion.
- Douleur de topographie radiculaire :
  - augmentée par l'effort : toux, éternuement, défécation ;
  - uni- ou bilatérale ;
  - paroxysmes nocturnes.
- Accompagnée d'hypo- ou d'anesthésie à tous les modes dans le même territoire.
- Troubles moteurs : paralysie périphérique radiculaire (surtout nette aux membres supérieurs) avec amyotrophie et abolition du réflexe tendineux correspondant (voir tableaux en fin de question).

#### N.B. :

- Le syndrome lésionnel précède souvent le syndrome sous-lésionnel  
→ Faire le diagnostic à ce stade.

### 2. Syndrome sous-lésionnel

#### a) Troubles moteurs

- Diminution globale de la force motrice, d'intensité variable : de la simple fatigabilité à la marche (claudication indolore médullaire) à la paraparésie spastique = syndrome pyramidal.
- ROT vifs aux membres inférieurs.
- Réflexes cutané-abdominaux abolis.
- Signe de Babinski.
- Dans les formes évoluées : réflexes de défense avec triple retrait des membres inférieurs.

#### b) Troubles sensitifs

- Subjectifs :
  - \* douleurs constrictives (signe de Lhermitte si compression cervicale postérieure) ;
  - \* paresthésies, impression de marcher sur du coton.
- Objectifs :
  - \* troubles sensitifs discrets, pouvant toucher la sensibilité superficielle et proprioceptive : hypoesthésie au tact, trouble du sens de position du gros orteil (faisceau cordonal postérieur) et/ou thermoalgique (faisceau spino-thalamique).

#### c) Troubles sphinctériens

- Mictions impérieuses + pollakiurie.
- Puis, secondairement, rétention d'urine (globe vésical) et mictions par regorgement.

### 3. Syndrome rachidien

- Raideur rachidienne.
- Douleur vertébrale spontanée ou provoquée par la percussion des épineuses.
- Il est surtout net dans les causes vertébrales (métastases, spondylodiscite).

- Remarques :
  - dans les formes débutantes, c'est le syndrome lésionnel qui prédomine ;
  - l'absence du syndrome rachidien ou du syndrome lésionnel n'élimine en rien le diagnostic de compression médullaire.

#### 4. Formes selon la topographie de la compression

##### a) En hauteur

- Cervicale haute (C1 à C4) :
  - \* quadriplégie + + + ;
  - \* névralgie d'Arnold (C1-C2) ;
  - \* atteinte phrénique (C3-C4) : paralysie du diaphragme ou hoquet ;
  - \* le XI spinal peut être atteint (paralysie du SCM et du trapèze) ;
  - \* piège : atteinte de la sensibilité thermo-algique de la face (racine descendante du V qui traverse le bulbe et s'arrête au niveau C2).
- Cervicale basse (C5 à D1) :
  - \* syndrome radiculaire aux membres supérieurs = névralgie cervico-brachiale + paraplégie.
- Dorsale :
  - \* formes les plus fréquentes ;
  - \* douleurs thoraco-abdominales en ceinture associées à une anesthésie en bande (D4 : mamelon ; D6 : xiphoïde ; D10 : ombilic) ;
  - \* paraplégie.
- Lombo-sacrée :
  - \* paralysie des quadriceps ;
  - \* rotuliens abolis ;
  - \* achilléens vifs ;
  - \* Babinski bilatéral ;
  - \* troubles sphinctériens.
- Cône terminal :
  - \* le syndrome lésionnel se projette aux membres inférieurs, pouvant masquer les signes centraux (valeur du signe de Babinski) ;
  - \* troubles sphinctériens sévères ;
  - \* rappel atteinte de L1 (qui le différencie d'une atteinte de la Q-de-C) = paralysie du psoas et trouble sensitif du pli de l'aîne ;
  - \* abolition des réflexes cutanés abdominaux inférieurs et du réflexe crémastérien.

##### b) En largeur

- Une compression postérieure :
  - lésion cordonale postérieure prédominante (ataxie proprioceptive) + signe de Lhermitte.
- Une compression latérale peut être responsable d'un syndrome de l'hémimoelle (Brown-Séquard) :
  - \* du même côté de la compression :
    - syndrome pyramidal,
    - syndrome cordonal postérieur ;
  - \* Du côté opposé de la compression :
    - syndrome spino-thalamique.

##### N.B. :

- Le syndrome de Brown-Séquard est pathognomonique d'une lésion médullaire (+ + +).
- Il peut être incomplet ou simplement ébauché.
  - Une compression antérieure donne surtout des troubles moteurs et peut mimer un tableau de SLA.

## D/ Examens complémentaires

### 1. Radios du rachis

- Face, profil, trois quarts.
- Centrées sur le niveau lésionnel.

#### N.B. :

- Penser au décalage entre les niveaux médullaire et vertébral (la moelle étant plus courte que les vertèbres) :
- Soustraire :
  1. Pour la région cervicale.
  2. Pour la région dorsale haute.
  3. Pour la région dorsale basse (la moelle D12 est en regard de la vertèbre D9).

- À la recherche :
  - de lyse vertébrale ou d'un pédicule (vertèbre borgne) en faveur de métastase (le disque n'est pas atteint) ;
  - du tassement d'une vertèbre métastatique ;
  - d'une ostéocondensation, vertèbres d'ivoire :
    - \* métastase ostéocondensante (prostate) ;
    - \* lymphome ;
    - \* myélome ostéocondensant ;
    - \* mal de Pott.
  - de géodes en miroir et d'un pincement discal en faveur d'une spondylodiscite.
- Elles peuvent être normales en cas d'épidurite, infectieuse ou néoplasique, isolée (+++).

### 2. IRM

- C'est l'examen clé, à demander en urgence dès la suspicion du diagnostic de compression médullaire.
- T1 sans et avec gadolinium et T2.
- Coupes sagittales et axiales (transversales).
- Permet d'étudier la moelle sur toute sa hauteur (coupes sagittales et frontales).
- Confirme le diagnostic en visualisant :
  - la lésion :
    - \* son siège exact : intracanaulaire, extramédullaire ou intramédullaire,
    - \* son étendue en hauteur, en largeur,
    - \* ses rapports ;
  - le retentissement médullaire : hypersignal centromédullaire en T2 en cas d'ischémie ;
  - la taille de la moelle : augmentée en cas de lésion intramédullaire.

### 3. Myélographie

- Elle est faite en urgence si IRM non disponible ou contre-indiquée (exemple : pacemaker).
- Elle risque d'aggraver la symptomatologie en cas de ponction lombaire et doit se faire en milieu neurochirurgical.
- Elle est réalisée avec des produits hydrosolubles : métrizamide (Amipaque) ou iopamidol (Iopamiron), le mieux étant par ponction sus-jacente au niveau lésionnel (voie sous-occipitale ou latéro-cervicale [C1-C2]).
- Résultats :
  - arrêt du produit de contraste, plus ou moins complet :
    - \* net et cupuliforme : en cas d'atteinte intradurale extramédullaire, neurinome ou méningiome,

- \* irrégulier et frangé, « bec de flûte » : en cas d'atteinte extradurale ;
- grosse moelle fusiforme en cas de lésion intramédullaire.
- L'étude du LCR montre souvent une dissociation albuminocytologique : augmentation de la protéinorachie sans hypercytose.
- La myélographie sera au mieux suivie d'un scanner (myéloscanner) avec des coupes transversales passant par le niveau lésionnel ; il permet une étude lésionnelle précise (vertèbre, disque, canal rachidien).

## E/ Diagnostic différentiel

- Devant tout syndrome médullaire, il faut éliminer une compression médullaire avant de discuter :

### 1. Myélite transverse : virale, ischémique ou radique

### 2. SEP avec forme médullaire

- Notion de poussées.
- Valeur des hypersignaux cérébraux à l'IRM en T2.
- Hyper-gamma-globulinorachie oligoclonale.

### 3. SLA

- Atteinte des deux motoneurons : supérieur et inférieur.
- Absence de troubles sensitifs.
- Importance des fasciculations.
- Signes bulbaires possibles.

### 4. Syringomyélie

- Cavité intramédullaire.
- Troubles sensitifs dissociés (atteinte de la sensibilité thermoalgique) et suspendus.
- Le diagnostic est confirmé par l'IRM qui montre la cavité syringomyélique (hyposignal centromédullaire en T1).

### 5. Sclérose combinée de moelle

- Associe un syndrome pyramidal et un syndrome cordonal postérieur.
- L'imagerie est normale.
- B12 sérique basse, liée le plus souvent à une maladie de Biermer.

### 6. Syndrome de la Q-de-C (QS)

- Atteinte sensitivomotrice des membres inférieurs de type périphérique :
  - valeur de l'anesthésie en selle ;
  - importance des troubles sphinctériens ;
  - abolition des achilléens et des rotuliens.

### 7. Méningiome de la faux du cerveau

- Peut donner une paraparésie spastique par compression des deux lobules paracentraux + + +.

## F/ Diagnostic étiologique des compressions médullaires brutales

- Trois diagnostics à évoquer :

### 1. Hématome épidual spinal (+ + +) (ou extradural)

- Plus fréquent que l'hématome sous-dural spinal.
- Clinique :
  - douleur rachidienne brutale ;
  - syndrome radiculaire lésionnel ;
  - compression médullaire ou de la Q-de-C, selon la localisation.

- Terrain :
  - troubles de l'hémostase ;
  - patients sous anticoagulants ;
 → hématome de survenue spontanée, après un traumatisme minime ou une ponction lombaire (+++).
- Il peut révéler une malformation artério-veineuse sous-jacente.
- IRM (+++) : hypersignal spontané en T1.
- Traitement : évacuation chirurgicale urgente de l'hématome.

## 2. Hernie discale

- Cervicale, le plus souvent. Rarement dorsale (Rappel : en lombaire → syndrome de la Q-de-C [QS]).
- Clinique :
  - névralgie cervico-brachiale (syndrome lésionnel) ;
  - syndrome de Brown-Séquard, complet ou ébauché (syndrome sous-lésionnel).
- Survenue :
  - spontanée ;
  - ou post-traumatique (AVP, plongeon).
- L'IRM montre la hernie discale refoulant la moelle.

## 3. Tassement vertébral

- Vertèbre métastatique, myélomateuse ou spondylodiscite :
  - douleur rachidienne + syndrome radiculaire.

**N.B. :**

- Le tassement vertébral de l'ostéoporose respecte le mur vertébral postérieur et ne donne pas de compression médullaire.

## G/ Causes de compressions médullaires lentes

### 1. Causes extradurales

- Les causes tumorales sont les plus fréquentes (+++).

#### a) Causes vertébrales (tumorales, infectieuses et rhumatismales)

- Syndrome rachidien souvent net.
- Radiographies du rachis anormales (lyse, vertèbre d'ivoire).
- Myélographie : arrêt frangé, irrégulier.
- Tumorales :
  - \* métastases :
    - osseuses pures (rares), le plus souvent osseuses + épidurales,
    - d'un cancer connu ou révélatrices. Principaux cancers « ostéophiles » : poumons, seins, reins, prostate, thyroïde,
    - 70 % de métastases dorsales, 20 % lombaires, 10 % cervicales ;
  - \* traitement :
    - radiothérapie,
    - décompression chirurgicale,
    - hormonothérapie (cancer de la prostate et du sein) ;
  - \* hémopathies :
    - myélome,
    - lymphome ;
  - \* tumeurs vertébrales primitives :
    - bénignes : hémangiome, kyste anévrisimal, tumeurs à cellules géantes,
    - malignes :
      - ▲ ostéosarcome, chondrosarcome,
      - ▲ chordome (tumeur de la ligne médiane surtout cervicale et sacro-coccygienne).

- Infectieuses :
  - \* spondylodiscite à germes banals (staphylocoques...);
  - \* mal de Pott ± abcès froid tuberculeux ;
  - \* autres : brucellose, kyste hydatique, bilharziose ;
  - \* traitement :
    - décompression chirurgicale + prélèvements bactériologiques (+++),
    - antibiothérapie adaptée,
    - drainage si abcès,
    - immobilisation prolongée (corset).
- Maladies rhumatismales :
  - \* maladie de Paget : par rétrécissement du canal rachidien + hémodétournement ; risque de transformation maligne ;
  - \* polyarthrite rhumatoïde : la luxation atloïdo-axoïdienne peut comprimer la moelle cervicale.

### b) *Épidurites*

= Envahissement de l'espace épidual par des cellules tumorales ou par un processus infectieux.

- Peuvent être associées à une lésion vertébrale, mais peuvent aussi être isolées (+++).
- Causes des épidualites :
  - \* métastatiques (+++);
  - \* hémopathies : lymphome (envahissement de l'espace épidual à partir d'adénopathies paravertébrales, au travers des trous de conjugaison, sans atteinte vertébrale), myélome, leucémie, lymphosarcome ;
  - \* infectieuses.

## 2. Causes intradurales extramédullaires

- Ce sont les tumeurs bénignes à évolution lente.

### a) *Neurinome*

- Survient le plus souvent vers 40 ans.
- Plus fréquent chez l'homme.
- Histologie :
  - \* se développe le plus souvent aux dépens de la racine postérieure sensitive ;
  - \* peut avoir une extension extradurale, voire extravertébrale vers le médiastin au travers du trou de conjugaison : « tumeur en sablier » ;
  - \* c'est un neurinome (ou un schwannome) la plupart du temps ;
  - \* cela peut être un neurofibrome dans le cadre de la maladie de von Recklinghausen (rechercher des taches café au lait) avec tendance à la récurrence et possibilité de lésions multiples.
- Clinique :
  - \* douleur radiculaire isolée au début, avec recrudescence nocturne ;
  - \* plus tardivement, compression médullaire.
- Radios du rachis (3/4) : peuvent montrer un élargissement du trou de conjugaison en cas de tumeur en sablier.
- À l'IRM : image arrondie en hypersignal sur les coupes T1 prenant le gadolinium.
- À la myélographie : arrêt net, en dôme de face, en biseau de profil.
- Traitement chirurgical : excellent résultat si précoce (risque de récurrences et de neurofibromes multiples en cas de maladie de von Recklinghausen).

### b) *Méningiome*

- Touche le plus souvent la femme après 40 ans (rôle probable des récepteurs hormonaux à la progestérone).
- Localisation :

- \* dorsale (la plus fréquente), puis cervicale avec possibilité d'atteinte du trou occipital ;
- \* compression latérale le plus souvent.
- Cliniquement : c'est le syndrome sous-lésionnel qui prédomine (syndrome de Brown-Séquard).
- Imagerie et traitement identiques à ceux du neurinome.

### c) *Autres causes intradurales*

- Épendymomes.
- Kystes dermoïdes et épidermoïdes : surtout au niveau du cône terminal.
- Métastases (cancers viscéraux, médulloblastome...).
- Arachnoïdites : postménigétiques (tuberculeuses) ou compliquant une spondylarthrite ankylosante ; responsables surtout d'un syndrome de la Q-de-C.

## 3. Causes intramédullaires

- Clinique :
  - troubles de la sensibilité dissociés (atteinte de la sensibilité thermoalgique, alors que la sensibilité profonde est respectée) et de topographie suspendue = tableau pseudo-syringomyélique ;
  - l'atteinte pyramidale et les troubles sphinctériens sont plus tardifs ;
  - absence de syndrome radiculaire et de syndrome rachidien.
- Radios du rachis : elles sont normales ; parfois un élargissement de l'espace interpédiculaire peut être présent.
- La myélographie montre une grosse moelle fusiforme.
- L'IRM est l'examen le plus performant dans ces cas : elle permet de préciser la taille de la lésion, de différencier la partie charnue de la partie kystique éventuelle.
- Le plus souvent, ce sont des tumeurs médullaires primitives :
  - \* épendymome ;
  - \* astrocytome ;
  - \* hémangioblastome, isolé ou dans le cadre de la maladie de von Hippel-Lindau ;
  - \* métastase intramédullaire.
- Autre cause possible : l'angiome médullaire (QS).

## 4. À part, deux causes

### a) *Myélopathie cervicarthrosique*

- Canal cervical étroit, rétréci par l'arthrose (ostéophytes) et l'épaississement des ligaments intervertébraux pouvant donner une compression des racines du plexus brachial et de la moelle cervicale, aggravée par les microtraumatismes répétés lors des mouvements du cou.
- Tableau typique :
  - \* après l'âge de 50 ans ;
  - \* antécédents fréquents de cervicalgies et de névralgies cervico-brachiales = syndrome lésionnel ;
  - \* troubles moteurs : gêne à la marche allant de la fatigabilité, la claudication médullaire indolore, jusqu'à la parapésie spastique. Un déficit moteur de topographie radiculaire peut être retrouvé aux membres supérieurs avec abolition du réflexe tendineux correspondant ;
  - \* troubles sensitifs : douleurs radiculaires aux membres supérieurs avec fréquemment des paresthésies aux mains. Un signe de Lhermitte peut être également présent. Les troubles sensitifs objectifs sous-lésionnels sont discrets et de limite supérieure peu nette ;
  - \* les troubles sphinctériens sont tardifs ;
  - \* absence de signes supralésionnels.
- Formes trompeuses :
  - \* la forme amyotrophiante avec des fasciculations aux membres supérieurs pose un problème diagnostique avec la SLA ;

- \* l'évolution par poussées, avec amélioration pendant les périodes de repos, fait discuter une SEP médullaire à début tardif.
- Les radiographies du rachis cervical :
  - \* montrent une arthrose avec des ostéophytes : banals après 50 ans et insuffisants pour faire le diagnostic ;
  - \* peuvent mettre en évidence le canal rachidien étroit.
- L'IRM et le myéloscanner permettent de calculer exactement le diamètre du canal rachidien, ainsi que le retentissement médullaire des ostéophytes et des ligaments épaissis. Souvent, il existe des rétrécissements étagés.
- Traitement :
  - \* repos du rachis cervical + minerve ;
  - \* si insuffisants : laminectomie.

### b) Malformations vasculaires médullaires

Il en existe trois formes :

- Angiome artério-veineux médullaire :
  - \* malformation vasculaire intramédullaire : avec plusieurs artères nourricières, un nidus intramédullaire et des veines de drainage dilatées pouvant s'étendre sur toute la hauteur de la moelle ;
  - \* la localisation dorso-lombaire est la plus fréquente ;
  - \* symptomatologie :
    - chez un sujet jeune,
    - accidents neurologiques à répétition de type médullaire plus ou moins régressifs au même niveau (pouvant poser un problème diagnostique avec une SEP) ;
  - \* complications :
    - une hémorragie méningée avec constitution d'un hématome comprimant d'une façon brutale la moelle,
    - une hématomyélie (collection sanguine intramédullaire),
    - une myélomalacie par *shunt* artério-veineux (ischémie médullaire par hémodétournement) ;
  - \* l'IRM peut montrer les veines dilatées et leur étendue ; elle guide l'artériographie médullaire qui :
    - fait le diagnostic,
    - peut être thérapeutique : embolisation du nidus ;
- Fistules artério-veineuses dures :
  - \* malformations vasculaires extramédullaires, dont le drainage se fait par les veines médullaires, surtout la veine spinale postérieure ;
  - \* symptomatologie :
    - plus fréquente chez l'homme de plus de 50 ans,
    - tableau de myélopathie dorsale ou lombaire progressive → paraparésie spastique,
    - l'IRM permet de visualiser la veine dilatée et serpentineuse à la face postérieure de la moelle ;
  - \* traitement :
    - embolisation le plus souvent,
    - si incomplète ou impossible : chirurgie ;
- Cavernomes :
  - \* rares ;
  - \* le diagnostic peut être fait par l'IRM. Les cavernomes ne sont pas visibles à l'artériographie ;
  - \* traitement : chirurgie.



## H/ Principes du traitement de la compression médullaire

- C'est une urgence diagnostique et thérapeutique ; tout retard peut laisser des séquelles neurologiques définitives.
- En cas de paraplégie :
  - prévention des infections et des escarres ;
  - en cas de troubles sphinctériens : sonde vésicale posée avec asepsie rigoureuse ;
  - prévention des accidents thromboemboliques.
- Dans la majorité des cas, le traitement est chirurgical :
  - exérèse d'une tumeur, d'une hernie discale ;
  - décompression par laminectomie en cas d'épidurite, de canal cervical étroit ;
  - évacuation d'un hématome, drainage d'un abcès.
- Traitement spécifique :
  - radiothérapie en cas d'épidurite néoplasique, lymphomateuse ;
  - chimiothérapie : en cas de myélome, de lymphome, pour certains cancers ;
  - antibiothérapie dans les spondylodiscites, antituberculeux.

### Annexe I

#### Principales causes du syndrome médullaire

- Compression médullaire (+++) : première cause à rechercher.
- Ischémie = myélomalacie : artère spinale antérieure ou postérieure.
- Myélite :
  - infectieuse : VIH + + +, CMV...
  - postradique.
- SEP.
- Sclérose combinée de moelle : carence en B12 (Biermer).
- Carence en folates.
- Tabès (syphilis tertiaire) : syndrome radiculo-cordonal postérieur.
- Autres :
  - syringomyélie.
  - sarcoïdose médullaire.
  - connectivites : LED, Gougerot-Sjögren...

### POINTS FORTS

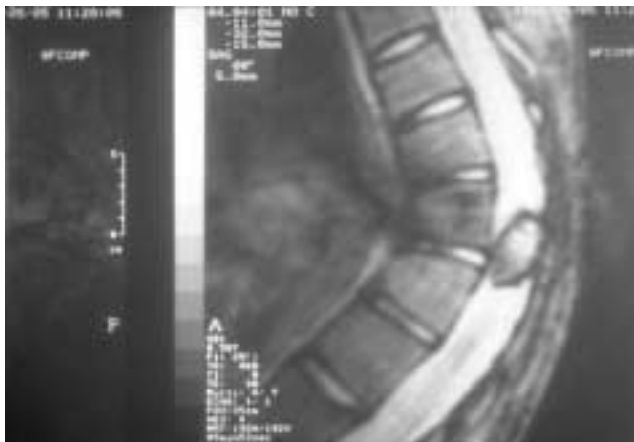
- Urgence neurochirurgicale.
- Syndrome lésionnel → radiculaire.
- Syndrome sous-lésionnel → médullaire.
- Pas de signe supralésionnel.
- Syndrome de Brown-Séquard.
- IRM : examen de choix.
- Causes tumorales : les plus fréquentes.
- Risque d'aggravation après une PL.

#### N.B. :

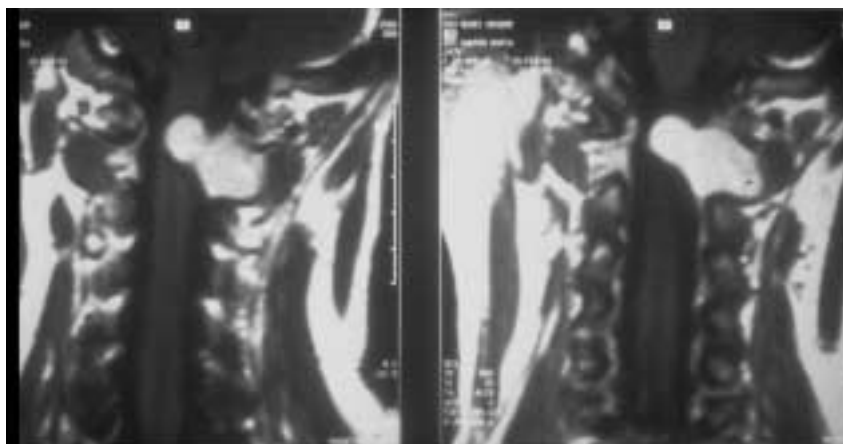
- Rappel : la moelle s'arrête au niveau du bord inférieur de la vertèbre L1 (cône terminal). Au-dessous de ce niveau, le cul-de-sac contient les racines L2 à S5 formant la Q-de-C et le filum terminal ;
- Un canal lombaire étroit donnerait une atteinte de la Q-de-C et non pas de la moelle.
- Le syndrome de Brown-Séquard a une valeur sémiologique importante, puisqu'il est pathognomonique d'une lésion médullaire.
- Le tassement vertébral de l'ostéoporose respecte le mur vertébral postérieur et ne donne pas de compression médullaire.

**Tableau I - Syndrome lésionnel = syndrome radiculaire**

Selon la hauteur	Racines	Douleur + déficit sensitif	Déficit moteur	ROT diminués ou abolis	Réflexes cutanés
Racines cervicales	C1 à C3	Névrалgie cervicale (d'Arnold)	Paralysie des muscles respiratoires	—	—
	C3 à C4	—	Atteinte du phrénique : – paralysie du diaphragme – hoquet	—	—
Membres supérieurs	C5	Épaule	Deltoïde : abduction + rotation externe de l'épaule	Bicipital	0
	C6	Bord externe de l'avant-bras Pouce + index	Flexion et supination de l'avant-bras (long supinateur)	Styloradial Bicipital	0
	C7	Bord postérieur de l'avant-bras, de la main et du médus	Extension : coude, poignet et doigts	Tricipital	0
	C8	Bord interne du bras, avant-bras et les deux derniers doigts	Muscles intrinsèques de la main (territoire du médian)	Cubito-pronateur	0
	D1	Bord interne du bras	Muscles intrinsèques de la main (territoire du cubital)	Carpo-métacarpien (fléchisseur des doigts)	N.B. : Rechercher un CBH
Tronc	D2 à D12	Douleur en hémicinture D4 : mamelon D6 : xyphoïde D10 : ombilic	0	0	Réflexes cutané-abdominaux abolis : – supérieur : D6 - D8 – inférieur : D10 - D12
Membres inférieurs	L1	Pli de l'aîne	Flexion de la cuisse	0	Réflexe crémastérien L1 - L2
	L2 + L3	Face externe de la cuisse (méralgie)	Adduction de la cuisse	0	
	L4	Face antérieure de la cuisse Genou Face interne de la jambe	Extension de la jambe (quadriceps)  Flexion dorsale du pied (jambier antérieur)	Rotulien	—
	L5	Face postérieure de la cuisse Face externe de la jambe Dos du pied ⇒ gros orteil (devant la malléole externe)	Éversion du pied (péroniers latéraux) Extension des orteils	0	—
	S1	Face postérieure de la cuisse et de la jambe Plante du pied (derrière la malléole externe)	Flexion plantaire du pied et des orteils (triceps sural)	Achilléen	Réflexe cutané plantaire (S1-S2)



**Figure 1.** Cavernome médullaire responsable d'un syndrome médullaire dorsal. IRM médullaire, coupe sagittale, séquence T2. À noter la coexistence d'une anomalie vasculaire de la vertèbre en regard.



**Figure 2.** Neurinome cervical C2 gauche comprimant la moelle.

À gauche, IRM : coupe sagittale, séquence T1 avec injection de gadolinium.

À droite, IRM : coupes frontales montrant la « tumeur en sablier » avec une partie intervertébrale et une autre extravertébrale, reliées au travers du trou de conjugaison. À noter la prise de contraste (gadolinium) intense et homogène par le neurinome.



**Figure 3.** Vue sagittale d'un neurinome (tumeur bénigne extramédullaire) comprimant la moelle dorsale.

## SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

---

### A/ Définition

- C'est une atteinte des racines L2 à S5, responsables de l'innervation motrice et sensitive des membres inférieurs, du périnée et des organes génitaux externes (OGE), ainsi que de la commande sphinctérienne (vésicale et anale).
- Rappel : le cône terminal de la moelle se termine au niveau du bord inférieur de la vertèbre L1. La Q-de-C est atteinte par les processus situés au-dessous de L2.

### B/ Diagnostic positif

- Il est clinique.
- Intérêt de connaître les formes débutantes et/ou incomplètes afin de demander en urgence les examens complémentaires nécessaires (IRM +++) et d'intervenir tôt pour éviter des séquelles neurologiques définitives.
- C'est un syndrome lésionnel pluriradiculaire :

#### 1. Douleur

- Lombaire irradiant vers les membres inférieurs.
- Ayant une topographie uni- ou pluriradiculaire (*tableau « syndrome lésionnel » dans le chapitre « Compression médullaire non traumatique »*).
- Pouvant être uni- ou bilatérale.

#### 2. Déficit moteur

- Allant de la simple fatigabilité à la marche (claudication pluriradiculaire) à la paralysie de type périphérique flasque des membres inférieurs, avec hypotonie et amyotrophie.

#### 3. Abolition

- Des réflexes tendineux :
  - achilléen en cas d'atteinte de la racine S1.
  - rotulien : racine L4.
- Et du réflexe anal : racine S3.

#### 4. Troubles sensitifs hypo- ou anesthésie de la région périnéale (anesthésie en selle + + +), des organes génitaux externes, et parfois des fesses et des jambes.

#### 5. Troubles génito-sphinctériens (+ + +)

- Ils sont précoces et constants.
- Urinaires : incontinence au début (perte de la sensation d'uriner), puis rétention et miction par regorgement.
- Anaux : incontinence au début, puis constipation.
- Génitaux : impuissance.

#### 6. Troubles trophiques

- Escarres aux points d'appui (fesses et talons) d'apparition rapide en cas de paralysie.

#### 7. Signes négatifs : absence de signes centraux ou médullaires :

- RCP en flexion (pas de Babinski).
- Réflexes cutané-abdominaux conservés.

## 8. Selon les causes, un syndrome rachidien (douleur + raideur lombaire) peut exister

- Formes particulières :
  - débutantes : souvent tableau de lombo-sciatalgie devant lequel il faut rechercher systématiquement :
    - \* des troubles génito-sphinctériens ;
    - \* une hypoesthésie en selle.
  - Selon la topographie :
    - \* formes unilatérales : hémisindrome de Q-de-C, homolatéral à la lésion ;
    - \* formes hautes (L2, L3, L4) :
      - atteinte des nerfs crural et obturateur,
      - abolition du rotulien ;
    - \* formes moyennes (L5, S1) :
      - atteinte du nerf sciatique,
      - abolition de l'achilléen ;
    - \* formes basses (S2 à S5) :
      - atteinte du plexus honteux,
      - déficit modéré des muscles fessiers,
      - anesthésie en selle,
      - troubles génito-sphinctériens.

## C/ Examens complémentaires

- Les mêmes que ceux envisagés pour une compression médullaire (QS 1-9-132).
- Insistons :
  - sur l'importance de l'IRM, examen de choix pour étudier la Q-de-C et le cône terminal ;
  - sur la possibilité d'aggravation de la symptomatologie après une PL, anticipant l'heure de l'intervention ; si myélographie, utiliser la voie sous-occipitale.
- Autres examens : EMG, PES permettent d'évaluer le retentissement fonctionnel mais ne doivent pas retarder le traitement.

## D/ Diagnostic différentiel

- Compression du cône terminal :
  - valeur :
    - \* atteinte du psoas iliaque (L1), flexion de la cuisse sur le bassin ;
    - \* troubles sensitifs au pli de l'aîne (L1) ;
    - \* signes pyramidaux (signe de Babinski).
- Autres diagnostics différentiels : polynévrite et polyradiculonévrite.

## E/ Étiologie

- Les causes du syndrome de la Q-de-C sont les mêmes que celles de la compression médullaire (QS) mais à un niveau rachidien plus bas.
- Nous insisterons sur trois causes du syndrome de la Q-de-C.

### 1. Hernie discale (HD)

- Cause fréquente dans sa forme médiane, une HD peut comprimer brutalement la Q-de-C → urgence neurochirurgicale (+++).
- Il existe souvent des antécédents de lombalgies, voire de sciatalgies.
- Survenue brutale, à la suite d'un effort, d'une douleur lombaire intense, d'un déficit moteur bilatéral des membres inférieurs, accompagnés de troubles sphinctériens et d'une anesthésie en selle.
- TDM ou IRM en urgence, et transfert en neurochirurgie.
- Le pronostic fonctionnel dépend de la rapidité de l'intervention décompressive (les troubles génito-sphinctériens récupèrent le moins bien et parfois incomplètement).

## 2. Canal lombaire étroit (CLE)

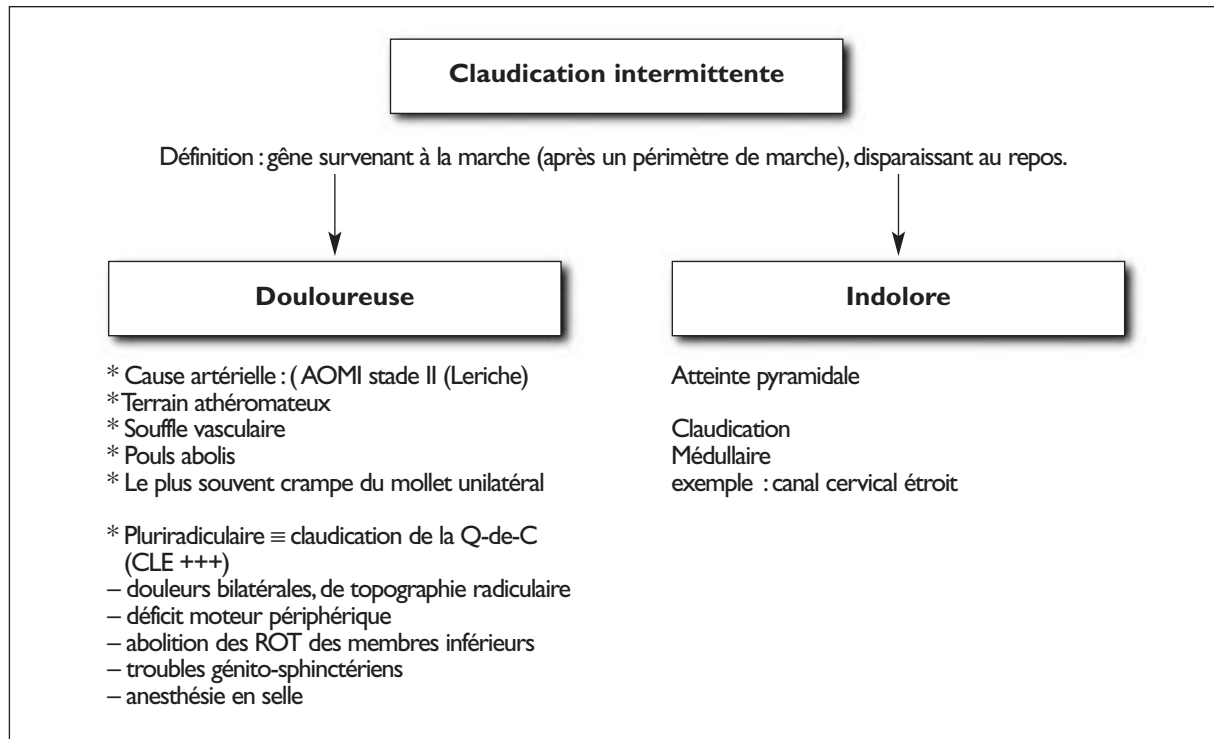
- Canal rachidien étroit d'origine congénitale ou rétréci par l'arthrose, surtout des articulations interapophysaires postérieures, parfois associée à un spondylolisthésis par lyse isthmique.
- Autres causes, plus rares, de CLE :
  - maladie de Paget ;
  - acromégalie ;
  - achondroplasie.
- Symptomato­logie :
  - terrain : homme d'une cinquantaine d'années.
  - « Claudication de Q-de-C » :
    - \* survient à la marche (notion de périmètre de marche) ou après une position debout prolongée ;
    - \* douleur et faiblesse musculaire des membres inférieurs ;
    - \* sont souvent associés des paresthésies prédominantes aux pieds et des troubles sphinctériens ;
    - \* le repos et l'antéflexion du rachis soulagent la douleur.
  - à l'examen :
    - \* un signe de Lasègue peut exister ;
    - \* abolition des réflexes tendineux ;
    - \* rechercher l'anesthésie en selle ;
    - \* pas de signes pyramidaux.
- Les radios et le scanner du rachis lombaire permettent de calculer les diamètres du canal rachidien (normalement, le diamètre antéro-postérieur est supérieur à 12 mm).
- En cas de CLE :
  - diminution du diamètre antéro-postérieur ;
  - aspect en « feuille de trèfle ».
- Le traitement est chirurgical : laminectomie postérieure.

## 3. Hématome spinal épidural ou sous-dural

- Spontané ou après un traumatisme ou une PL.
- Surtout si troubles de l'hémostase (thrombopénie, surdosage en anticoagulants).
- Peut révéler une malformation artério-veineuse.
- Donne une compression brutale de la Q-de-C. ■

### POINTS FORTS

- Urgence neurochirurgicale.
- Racines L2 à S5.
- Lésion au-dessous de la vertèbre L2.
- Déficit sensitivo-moteur des membres inférieurs + aréflexie.
- Troubles sphinctériens (+++).
- Anesthésie en selle (+++).
- IRM (+).
- Causes brutales :
  - hernie discale ;
  - hématome.
- Causes progressives :
  - tumeurs, (épendymome) ;
  - CLE → « claudication de la Q-de-C ».



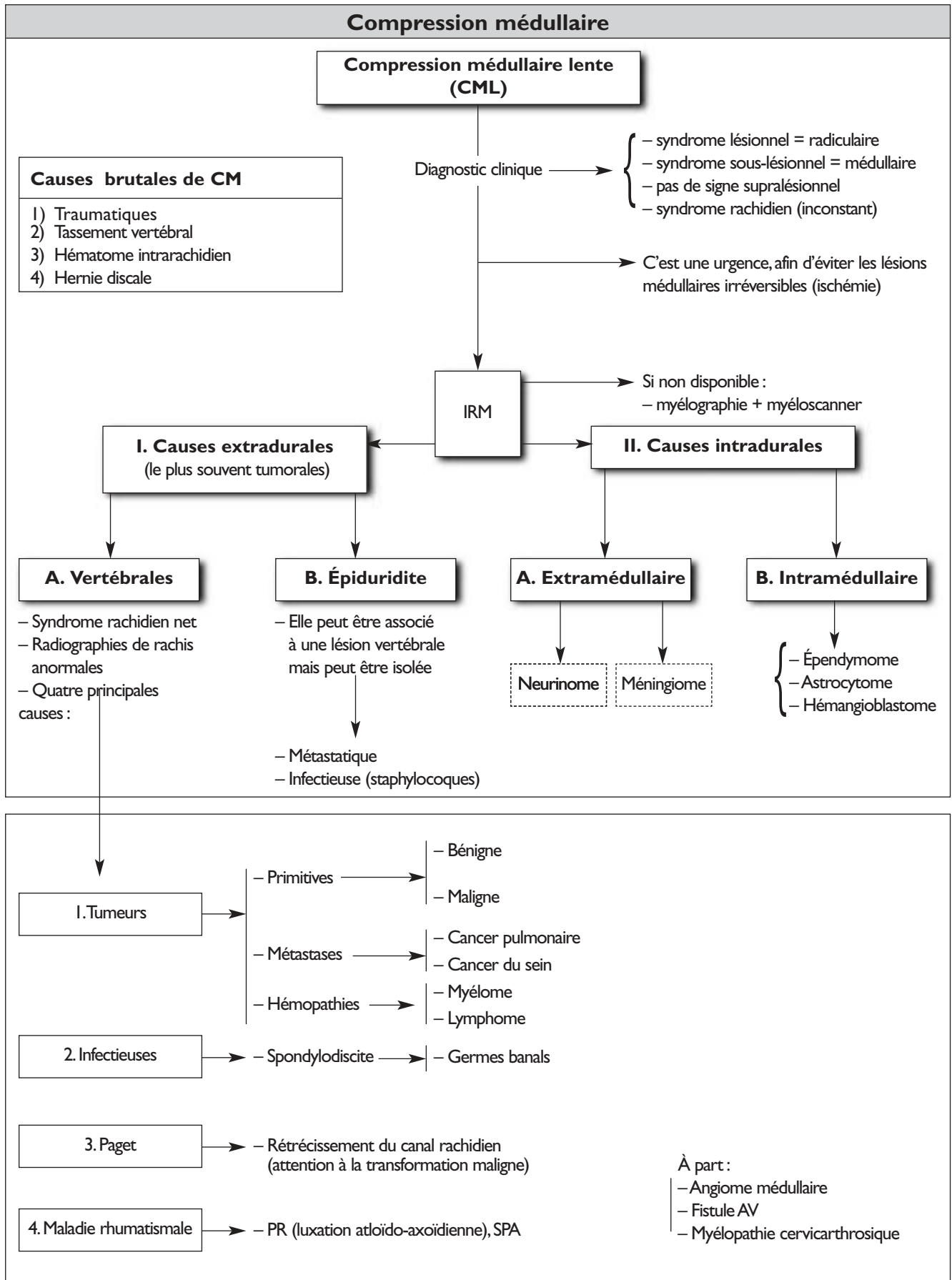
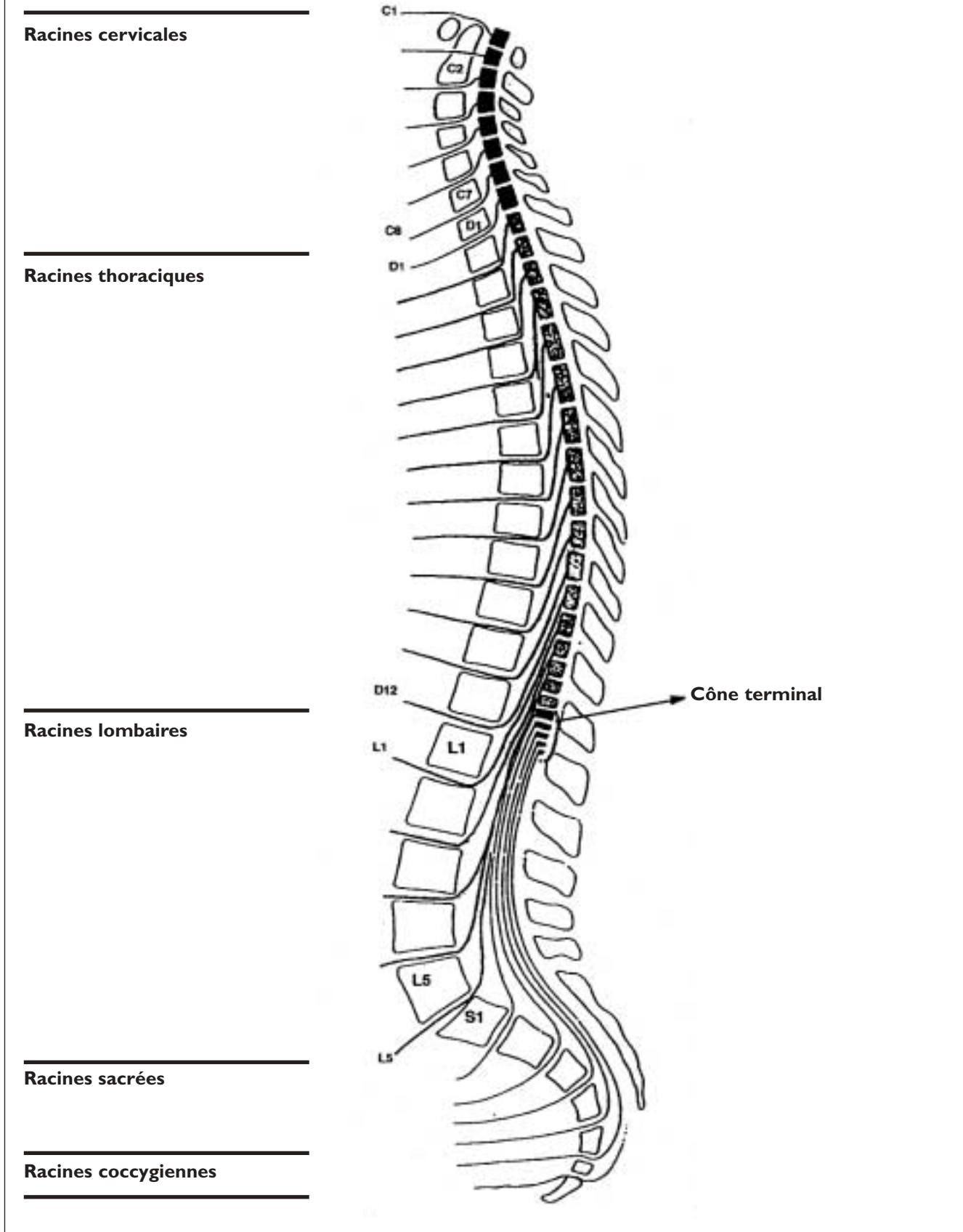




Schéma I. Moelle épinière + racines médullaires. Vue latérale



**Schéma 2. Lésions intra- et extramédullaires**

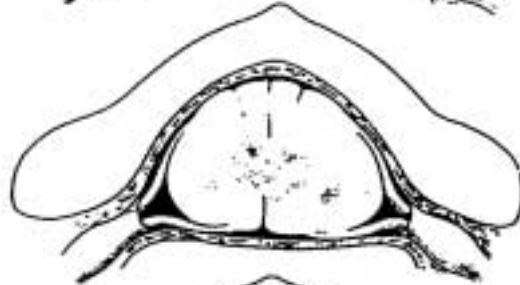
**Lésion extradurale postérieure**



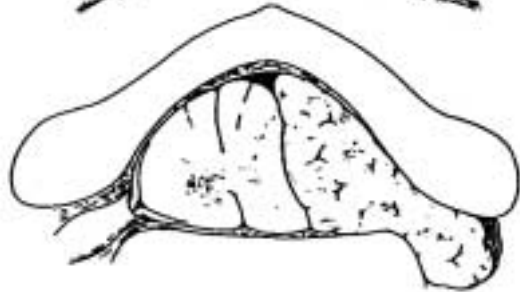
**Lésion extradurale antérieure**



**Lésion intradurale médullaire**



**Tumeur en « sablier »  
(neurinome élargissant le trou de conjugaison)**



**Hernie discale médiane comprimant la Q-de-C**

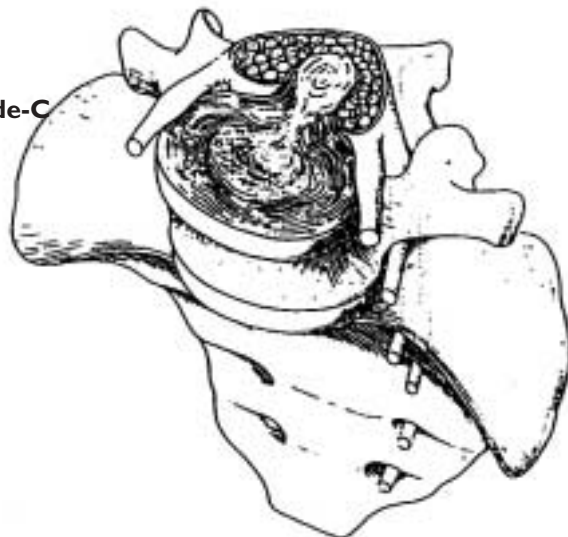
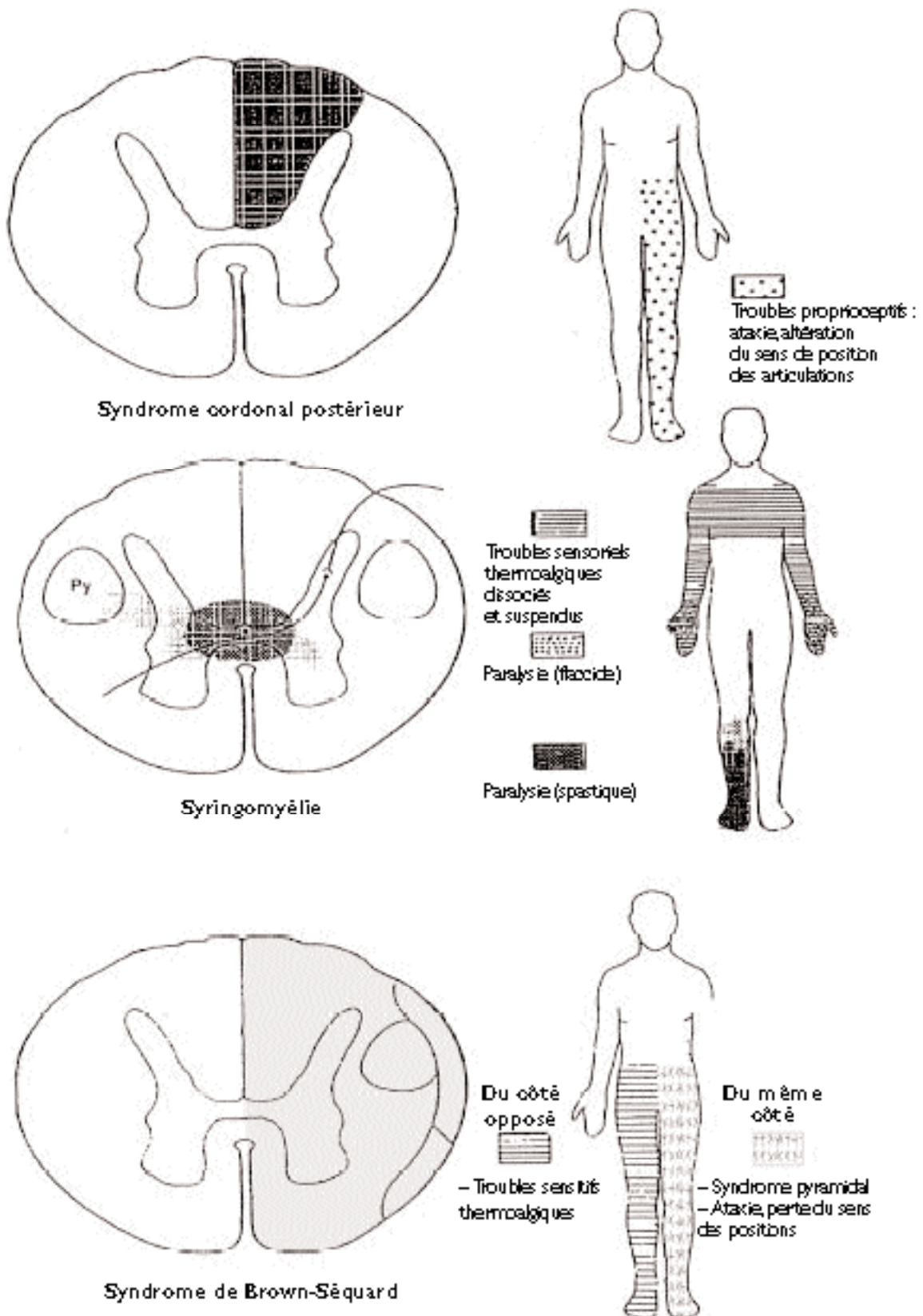


Schéma 3. Pathologie médullaire



# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

### NEUROLOGIE

### RÉANIMATION - URGENCES

## Déficit neurologique récent

## Déficit moteur et /ou

## sensitif des membres

**I-11-192-301**

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Déficit neurologique récent.

## Déficit moteur et /ou sensitif des membres

### Objectifs :

- Diagnostiquer un déficit neurologique récent.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

● Devant un déficit neurologique récent (DNR), les quatre clés du diagnostic sont :

#### 1. Âge

- C'est une donnée très simple et facile à obtenir.
- Par exemple : un DNR après 50 ans : on évoque en premier un AVC ; alors qu'avant 40 ans : on évoquerait plus volontiers une SEP.

#### 2. Terrain

- Antécédents, maladie connue, circonstances de survenue...
- Exemples :
  - FDR vasculaires : AVC ;
  - cancer connu : métastases ;
  - TC : HED, contusion ;
  - fièvre : abcès, méningo-encéphalite...

#### 3. Mode de début et le profil évolutif

- Brutal : AVC.
- Progressif ou en tache d'huile : processus expansif (tumeur, abcès, HSD...).

#### 4. Topographie

- C'est le point fondamental devant tout DNR.
- Centrale ou périphérique (QS).
- Atteinte du SNC certaine, si :
  - hémiplégie ;
  - niveau sensitif au niveau du tronc (moelle) ;
  - aphasie (hémisphère dominant) ;
  - HLH (atteinte rétrochiasmatique) ;

- trouble de la conscience ;
- épilepsie ;
- syndrome pyramidal (hyperréflexie, clonus, Babinski...).
- Atteinte du SNP certaine, si :
  - aréflexie ;
  - déficit sensitif et/ou moteur systématisé :
    - \* à une ou plusieurs racines,
    - \* à un ou plusieurs troncs nerveux (multinévrite) ;
  - déficit sensitif et/ou moteur des quatre membres avec aréflexie (polyradiculonévrite) (QS) ;
  - déficit sensitif et/ou moteur distal des deux membres inférieurs avec aréflexie (polyneuropathie) (QS).

<b>Déficit neurologique focal et transitoire : causes</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● AIT (9/10).</li> <li>● Épilepsie partielle.</li> <li>● Tumeur intracrânienne.</li> <li>● Malformation vasculaire.</li> <li>● Hématome intracérébral de petite taille.</li> <li>● Migraines avec aura.</li> <li>● Hypoglycémie.</li> </ul>

<b>DNR fébrile : causes</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Endocardite.</li> <li>● Encéphalite ou méningo-encéphalite.</li> <li>● Abscès cérébral.</li> <li>● Thrombophlébite cérébrale.</li> </ul>

## DÉFICIT MOTEUR ET/OU SENSITIF DES MEMBRES

- Devant un déficit moteur ou sensitif des membres, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

### A/ Introduction

- Un déficit moteur peut être dû à :
  - une atteinte du système nerveux central (moelle, tronc cérébral, encéphale) ;
  - une atteinte du système nerveux périphérique ;
  - une atteinte de la jonction neuromusculaire ;
  - une atteinte musculaire.
- Un déficit sensitif peut être dû à :
  - une atteinte du système nerveux central ;
  - une atteinte du système nerveux périphérique.
- Certaines de ces atteintes donnent des déficits sensitivo-moteurs des membres.

### B/ Examen clinique

#### 1. Interrogatoire

- Âge, latéralité (droitier ou gaucher), vaccination.
- Antécédents personnels et familiaux (néoplasie, dépression immunitaire, traumatisme).
- Traitements pris.
- Mode d'installation des troubles : brutal ou progressif.
- Caractéristiques du déficit :
  - type : sensation de faiblesse d'un ou plusieurs membres, lourdeur, engourdissement, paresthésies ou hypoesthésies ;
  - il faut être prudent, car beaucoup de patients décrivent leurs troubles comme un déficit moteur alors qu'il peut s'agir d'un déficit sensitif.

- Topographie des troubles : celle-ci orientera vers une cause centrale ou périphérique :
    - en faveur d'une atteinte périphérique : tronculaire, plexique, radiculaire ou distale sans systématisation nerveuse ;
    - en faveur d'une atteinte centrale : hémiplégie, tétraplégie, paraplégie.
  - Facteurs aggravants : marche, effort (notion de fatigabilité)...
  - Mode d'évolution : ascendant, d'emblée maximal... :
    - rechercher des signes associés (participant aux diagnostics étiologique, topographique ou de gravité) :
      - \* crampes, myalgies, fasciculations, claudication intermittente de la marche,
      - \* paresthésies, signe de Lhermitte, dysesthésies, douleur.
  - Signes de gravité :
    - troubles sphinctériens ;
    - troubles de la déglutition ;
    - douleur rachidienne.
- Toute douleur rachidienne associée à un déficit neurologique doit être considérée comme une urgence neurochirurgicale jusqu'à preuve du contraire + + +

## 2. Examen clinique

### a) Examen neurologique

- Inspection : anomalie de position d'un membre (exemple : chute de la main en col de cygne dans une paralysie radiale).
- Étude de la marche : recherche d'une marche avec fauchage (syndrome pyramidal), avec steppage (compression du SPE au col), pseudo-ébrioise (syndrome cérébelleux), dandinante (syndrome myogène).
- Étude de l'équilibre :
  - \* station debout au garde-à-vous : signe de Romberg ;
  - \* marche aveugle.
- Étude de la force musculaire cotée de un à cinq au niveau des membres inférieurs et des membres supérieurs.

### **Testing musculaire ou cotation de la force motrice**

1. Absence de contraction visible
2. Contraction musculaire volontaire, visible ou palpable, mais insuffisante pour entraîner un mouvement
3. Contraction musculaire volontaire permettant le mouvement contre la pesanteur
4. Contraction musculaire volontaire contre une résistance manuelle, mais la force réalisée reste déficitaire
5. Force musculaire normale

- ROT :
  - \* vifs, polycinétiques, diffusés (syndrome pyramidal) ;
  - \* diminués ou abolis (syndrome neurogène périphérique).
- Réflexe cutané plantaire (RCP) : indifférent ou signe de Babinski.
- Étude du tonus (hypotonie, hypertonie spastique ou plastique).
- Étude de la sensibilité :
  - \* lemniscale : pallesthésie, sens de position des membres, tact discriminatif ;
  - \* extralemniscale : sensibilité thermoalgésique.
- Paires crâniennes + +.

### b) Examen général

- Température, tension artérielle, pouls.
- Recherche des signes d'infection : ganglions...

- Examen général complet :
  - \* examen cardio-vasculaire : recherche des pouls, auscultation cardiaque ;
  - \* examen ostéo-articulaire : mobilité articulaire, stabilité rachidienne ;
  - \* évaluation psychologique.

## C/ Conduite à tenir

### 1. Diagnostic topographique

- Après l'examen clinique du patient et pour orienter le diagnostic étiologique, il faut préciser le diagnostic topographique de l'atteinte (centrale ou périphérique) dont dépendent les examens complémentaires.

#### a) Déficit moteur

- Pour différencier une atteinte périphérique d'une atteinte centrale, il faut tenir compte de :
  - \* la topographie des troubles :
    - une atteinte distale, tronculaire, plexique ou radiculaire sera le reflet d'une atteinte périphérique, tandis qu'une atteinte « proportionnelle » en fonction de l'étendue de la lésion (organisation somatotopique) reflétera une atteinte centrale.
    - signes associés : tonus, ROT, signe de Babinski (cf. tableau I).

#### b) Déficit sensitif

- Afin de connaître la topographie de la lésion (périphérique ou centrale), on peut s'orienter grâce à :
  - \* la topographie des troubles :
    - une hypoesthésie, des paresthésies ou des douleurs de topographie radiculaire (racine L5, par exemple) ou tronculaire (sciatique poplitée externe) signent une atteinte périphérique. De même qu'une atteinte des fibres longueur-dépendantes (atteinte des fibres les plus longues en premier avec atteinte souvent des mains en gants et des pieds en chaussettes à peu de temps d'intervalle comme dans les polyneuropathies),
    - à l'inverse, un niveau médullaire correspondant à un dermatome traduit une lésion médullaire, donc centrale, de même qu'une atteinte proportionnelle (selon l'organisation somatotopique) traduit l'atteinte des fibres du tronc cérébral ou du cortex somesthésique (exemple : l'atteinte du noyau ventro-postéro-latéral du thalamus droit provoque une anesthésie de l'hémicorps gauche),
    - certains signes sensitifs :
      - ▲ sont en faveur d'une origine centrale :
        - le signe de Lhermitte(médullaire),
        - l'extinction sensitive (pariétal ou sous-cortical) : le patient peut localiser la stimulation quand on lui touche la jambe gauche et droite séparément mais quand on lui touche les deux jambes en même temps, il ne le ressent que d'un côté (extinction sensitive controlatérale),
        - l'astéréognosie ;
          - ▲ sont en faveur d'une atteinte périphérique :
    - les troubles neurotrophiques (mal perforant plantaire),
      - des signes associés :
        - ▲ des signes centraux, comme un syndrome pyramidal seront en faveur d'une atteinte centrale, alors qu'une aréflexie oriente vers une atteinte périphérique.

### 2. Examens complémentaires

- Devant une atteinte du système nerveux central, les examens à réaliser en première intention sont :
  - une imagerie cérébrale : TDM ou, au mieux, IRM cérébrale ou médullaire.
- Devant une atteinte périphérique (nerveuse, musculaire ou jonction neuromusculaire) :
  - un EMG nous permettra de rechercher un tracé pathologique ;
  - la biopsie musculaire ou neuromusculaire est à discuter au cas par cas ;
  - la ponction lombaire peut être intéressante, dans les deux types d'atteinte, à la recherche d'une pathologie inflammatoire du SNP ou du SNC.



## D/ Causes

### 1. Déficit moteur

#### a) Déficit flasque

- Atteinte périphérique :
  - \* atteinte de la corne antérieure (poliomyélite, amyotrophie spinale) ;
  - \* atteinte radiculaire (polyradiculonévrite aiguë de Guillain-Barré, polyradiculonévrite (PRN) chronique) ;
  - \* syndrome myogène (cf. encadré) ;
  - \* syndrome myasthéniforme (myasthénie, botulisme, Lambert-Eaton).
- Atteinte centrale : lésion médullaire aiguë, AVC, déficit postcritique d'une épilepsie.
- Causes métaboliques : hypoglycémie, hypokaliémie.

#### b) Tonus musculaire augmenté

- Atteinte neurologique : sclérose latérale amyotrophique ou maladie de Charcot (atteinte du premier et du deuxième motoneurone).
- Causes infectieuses : tétanos.
- Causes métaboliques : hypocalcémie.
- Causes toxiques.

### 2. Déficit sensitif

#### a) Causes périphériques

- Neuronopathies sensitives (syndrome sec, paranéoplasique...).

#### b) Causes centrales

- AVC, POE, SEP, tumeur ou compression médullaire postérieure, syndrome de Brown-Séquard...

### 3. Déficit sensitivomoteur

#### a) Déficit flasque, ROT diminués

- Atteinte neurologique : Guillain-Barré, traumatisme crânien avec hématome intracérébral, syndrome de la queue de cheval, compression médullaire aiguë.
- Causes infectieuses : diphtérie.
- Médicaments et toxiques.

#### b) Syndrome pyramidal

- AVC, POE, SEP, sclérose combinée de la moelle, tumeur médullaire, syndrome de Brown-Séquard...

Les urgences
1. Guillain-Barré 2. Myasthénie 3. Compression médullaire 4. Hypokaliémie, hypoglycémie 5. Rhabdomyolyse 6. Botulisme, diphtérie, polio



## E/ Complications

- Elles sont nombreuses et nécessitent des mesures préventives.

### 1. Complications générales

- Complications thromboemboliques chez un patient confiné au lit :
  - HBPM à doses préventives, mobilisation par kinésithérapie.
- Complications broncho-pulmonaires par encombrement, favorisé par l'alitement et parfois des fausses routes.
- Chutes lors de la reprise de la marche, par déficit moteur ou trouble proprioceptif sévère, avec risque de fracture ou de trauma crânien.

## 2. Complications locorégionales

- Escarres, talonnière d'appui ou sacrée :
  - changement de position régulièrement, massages pluriquotidiens aux points d'appui, matériel de décharge (matelas à eau, coussins spécialisés...).
- Enraidissement d'un membre avec risque de rétraction et complications ostéo-articulaires (PASH, ostéome para-articulaire du coude ou du genou).
  - mobilisation précoce préventive, intervention chirurgicale curative.
- Algoneurodystrophie du membre supérieur :
  - traitement curatif : repos, refroidissement du membre  $\pm$  calcitonine.
- Traumatisme d'un membre porteur d'un déficit : brûlures non perçues à la main, troubles trophiques du pied.

## F/ Principaux syndromes

### 1. Syndrome moteur

#### a) Syndromes périphériques

#### Syndrome myogène

- Définition :
  - Déficit moteur lié à l'atteinte du muscle strié.
- Clinique :
- 1. Déficit moteur :**
  - bilatéral et symétrique ;
  - à prédominance proximale ;
  - signe du tabouret : impossibilité de passer de la position assise à la position debout sans utiliser les mains ;
  - à la marche : démarche dandinante ; bassin basculé en avant ;
  - de la ceinture scapulaire : difficultés à lever les bras, à porter les charges ; décollements des omoplates à l'élévation des bras ;
  - du tronc : hyperlordose ;
  - de la face : ptôsis  $\pm$  ophtalmoplégie.
- 2. Amyotrophie :**
  - le plus souvent ;
  - parfois, pseudo-hypertrophie (dépôts de graisse).
- 3. Abolition du réflexe idiomusculaire :** à la percussion du muscle.
- 4. Signes négatifs :**
  - ROT normaux (au moins au début) ;
  - pas de trouble sensitif ;
  - pas de signe central (pyramidal) ;
  - pas de crampes (présentes dans le syndrome neurogène) ;
  - rechercher :
    - \* douleur musculaire = myalgie (spontanée, ou à la pression des muscles),
    - \* myotonie (i.e. lenteur à la décontraction ; après une poignée de main, le patient ne lâche pas la main de l'examineur),
- Causes (classées en fonction de leur mode évolutif) :
- 1. Syndrome myogène aigu ou subaigu :**
  - myosite ;
  - causes toxiques, médicaments ;
  - causes endocriniennes.
- 2. Syndrome myogène chronique (transmission héréditaire) :**
  - sans myotonie : maladie de Duchenne (récessive liée au sexe) ;
  - avec myotonie : maladie de Steinert (autosomique dominante).

### Syndrome myasthénique

- Définition :
  - Atteinte de la jonction neuromusculaire.
- Clinique :
  - Déficit moteur :
    - \* fatigabilité musculaire anormale : typiquement absent au réveil, il apparaît dès les premiers efforts et s'accroît au cours de la journée.
  - Atteinte oculaire :
    - \* diplopie + ptosis avec respect de la musculature intrinsèque (pupille).
  - Atteinte pharyngo-laryngée :
    - \* trouble de la phonation et de la déglutition + atteinte des muscles de la face et de la nuque.
  - Atteinte des muscles respiratoires : faisant la gravité de la maladie + + +.
  - Atteinte des racines des membres.
  - Signes négatifs :
    - \* ROT normaux ;
    - \* pas de trouble sensitif ;
    - \* absence d'amyotrophie ;
    - \* pas de trouble sphinctérien.
- Causes :
  - Myasthénie (maladie auto-immune, anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine) + + +.
  - Syndrome de Lambert-Eaton.
  - Botulisme.
  - Intoxication organo-phosphorée (insecticide).
  - Congénitale.

### Syndrome neurogène périphérique

- Définition :
  - Symptômes témoignant de l'atteinte des fibres nerveuses périphériques cheminant dans plexus, racines, nerfs moteurs ou corps cellulaire des motoneurons dans la corne antérieure de la moelle.
- Clinique :
  - Crampes, plus souvent nocturnes.
  - Fasciculations (plus fréquentes dans les atteintes de la corne antérieure de la moelle).
  - Abolition des réflexes ostéotendineux.
  - Amyotrophie (surtout si dénervation).
  - Déficit moteur.
  - Troubles sensitifs :
    - \* paresthésies aggravées par la station debout et troubles objectifs de la sensibilité.
  - Troubles neurovégétatifs :
    - \* troubles sphinctériens, hypotension orthostatique, trouble de la sudation.
  - Troubles neurotrophiques.
- Étiologie :
  - Neuropathies périphériques circonscrites :
    - \* plexiques, radiculaires, mononeuropathie.
  - Neuropathies périphériques diffuses :
    - \* polyneuropathies, polyradiculonévrite, mononeuropathies multiples.

## b) Syndromes centraux

## Syndrome pyramidal

## ● Définition :

- Ensemble des symptômes apparus après une interruption partielle ou totale de la voie pyramidale (ou cortico-spinale) ; il s'agit d'un trouble moteur d'origine centrale.

## ● Clinique :

- Toujours de façon comparative et bilatérale + + +.

**1. Force musculaire :**

- \* le déficit moteur porte sur la motricité volontaire, par opposition à automatique ;
- \* localisation : hémiparésie ou hémiplégie controlatérale si la lésion est au-dessus de la décussation bulbaire :
  - homolatérale si la lésion est au-dessous de la décussation bulbaire (cf. « Anatomie du faisceau pyramidal avec sa décussation dans la pyramide bulbaire »),
  - au membre supérieur :
    - ▲ prédomine sur les muscles extenseurs, sur les mouvements fins des doigts (d'où l'attitude en flexion du membre supérieur en cas de lésion pyramidale),
    - ▲ se recherche par :
      - la mise à l'horizontale des bras du patient, main en extension, yeux fermés (manœuvre de Barré au membre supérieur) (cf. « Chute progressive des doigts, de la main, puis du bras »),
      - le signe de la main creuse (adduction du pouce donnant un aspect excavé à la paume de la main, lorsque le patient, bras semi-fléchi), tend ses paumes, doigts écartés fortement, vers l'examineur (cf. schéma),
        - au membre inférieur :
          - ▲ prédomine sur les muscles fléchisseurs,
          - ▲ marche en fauchant,
          - ▲ se recherche par la manœuvre de Barré (sujet sur le ventre) et par la manœuvre de Mingazzini (sujet sur le dos) : du côté atteint, la jambe tombe,
        - au niveau de la face :
          - ▲ prédomine dans le territoire du facial inférieur,
          - ▲ se recherche en demandant au patient de découvrir les dents : asymétrie, déviation des traits du visage du côté sain.

**2. Tonus musculaire :**

- \* le tonus est variable :
  - hypotonie au stade précoce de paralysie flasque, hypertonie au stade plus tardif de paralysie spastique au membre supérieur : hypertonie sur les fléchisseurs, expliquant l'attitude en flexion des doigts, du poignet, du coude, et adduction du bras (cf. schéma),
  - \* au membre inférieur : prédomine sur les muscles extenseurs, ce qui explique la marche fauchante.

**3. Réflexes ostéotendineux et cutanés**

- \* les réflexes ostéotendineux :
  - abolis à la phase précoce,
  - exagérés à la phase tardive :
    - ▲ vifs, avec augmentation de l'amplitude de la réponse.
    - ▲ polycinétiques (plusieurs réponses pour une seule stimulation),
    - ▲ extension de la zone réflexogène,
    - ▲ diffusés (extension de la réponse à d'autres groupes musculaires),
    - ▲ associés à un clonus de la rotule ou trépidations épileptoïdes du pied = contractions multiples après une stimulation ( se recherche en maintenant le pied sous tension en flexion dorsale après un geste brusque de flexion du pied),

### Syndrome pyramidal (suite)

- ▲ parfois :
- le signe de Hoffmann (flexion forcée de la dernière phalange du médus du patient réalisée par l'examineur) entraîne une flexion des doigts (du pouce en particulier),
  - le signe de Rossolimo se traduit par la flexion des orteils après percussion de la base des métatarsiens.
- \* les réflexes cutanés :
- réflexes cutanés plantaires : extension lente et majestueuse du gros orteil (signe de Babinski),
  - réflexes cutanés abdominaux, crémasteriens, voile du palais abolis,
  - exagération des réflexes de défense : triple retrait du membre inférieur après une stimulation nociceptive ;
- \* autres :
- des syncinésies peuvent être observées (mouvements involontaires d'un muscle lors de mouvements volontaires d'une autre partie du corps).

#### 4. Diagnostics topographiques :

Topographie	Sémiologie
<b>Cortex cérébral</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Hémiplégie controlatérale à la lésion, non proportionnelle, à prédominance :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- brachio-faciale (territoire de l'artère cérébrale moyenne) ;</li> <li>- prédominance crurale (territoire de l'artère cérébrale antérieure).</li> </ul> </li> <li>* Signes associés parfois : troubles sensitifs, du langage (aphasie), hémianopsie latérale homonyme.</li> </ul>
<b>Capsule interne</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Hémiplégie controlatérale, proportionnelle (i.e. touche les trois étages face/membre supérieur/ membre inférieur), motrice pure.</li> <li>* Signes associés parfois : troubles sensitifs.</li> </ul>
<b>Tronc cérébral</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Hémiplégie dite alterne car, au syndrome pyramidal controlatéral à la lésion, s'associe une paralysie périphérique d'un nerf crânien qui est homolatérale à la lésion (syndrome alterne du tronc cérébral).</li> </ul>
<b>Moelle épinière</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Lésion unilatérale : (cf. « Syndrome de Brown-Séquard ») associant :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- un syndrome pyramidal + syndrome cordonal postérieur homolatéraux à la lésion.</li> <li>- un syndrome spinothalamique controlatéral.</li> </ul> </li> <li>* Lésion bilatérale : paraplégie ou tétraplégie selon le niveau de l'atteinte.</li> </ul>

## 2. Syndromes sensitifs

### Syndrome syringomyélique

- Définition :
  - C'est une atteinte :
    - \* dissociée :
      - atteinte de la sensibilité spinothalamique sans atteinte de la sensibilité proprioceptive ;
    - \* suspendue :
      - correspondant à la place en hauteur que la lésion occupe dans la moelle (cf. schéma).
- Étiologie :
  - Syringomyélie : cavité se formant dans la substance grise centro-médullaire, interrompant ainsi le deuxième neurone sensitif spinothalamique lors de sa décussation et s'étendant sur plusieurs segments.
  - Tumeur intramédullaire.

### Syndrome cordonal postérieur

- Définition :
  - Atteinte médullaire des cordons postérieurs (cf. schéma).
- Description :
  - Interrogatoire :
    - \* paresthésies, impression de marcher sur du coton, signe de Lhermitte.
  - Ataxie proprioceptive :
    - \* Romberg positif, marche talonnante, main ou pied instables ataxiques selon le niveau de l'atteinte (oscillation en tous sens de la main ou du pied quand le patient le tient en l'air, yeux fermés).
  - Troubles de la sensibilité discriminative :
    - \* SPGO altéré, hypopallesthésie, hypoesthésie au tact fin.
- Topographie :
  - Les troubles sont homolatéraux au cordon postérieur atteint.
- Étiologie :
  - Compression médullaire, sclérose en plaques.

**N.B. : Le syndrome cordonal postérieur fait partie du syndrome de Brown-Séquard.**

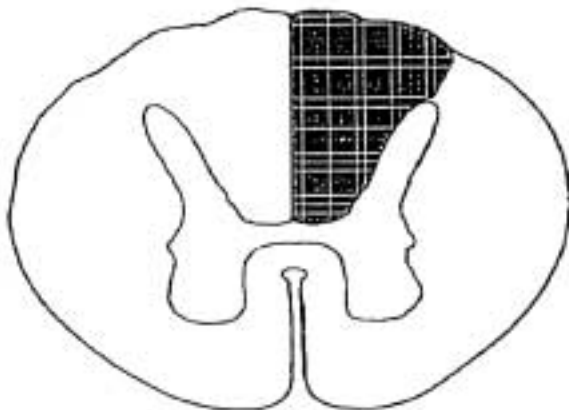
### Syndrome spinothalamique

- Définition :
  - Atteinte médullaire du faisceau antérolatéral spinothalamique.
- Description :
  - Interrogatoire : douleurs.
  - Atteinte dissociée de la sensibilité thermo-algésique et du tact grossier sans trouble proprioceptif et non suspendu.
- Topographie :
  - Les signes s'expriment dans le territoire controlatéral et sous-lésionnel.
- Étiologie :
  - Compression médullaire.

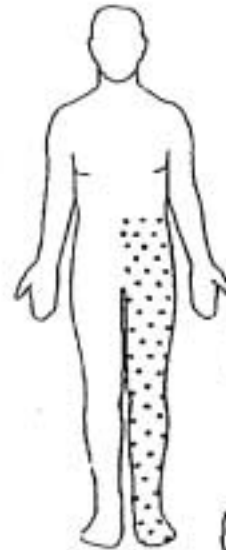
Déficit moteur				
	Premier motoneurone (ou supérieur) = syndrome pyramidal	Second motoneurone (ou inférieur) = syndrome neurogène périphérique	Syndrôme myogène	Syndrôme myasthénique
<b>Déficit moteur</b>	mono-, hémi-, para-, tétra-, parésie ou plégie	Systématisé, distal (racine, nerf)	Bilatéral, proximal	Fluctuant, fatigabilité
<b>Tonus</b>	Hypertonie spastique	Hypotonie	N	N
<b>ROT</b>	Vifs, polycinétiques, diffusés (clonus de la rotule et de la cheville)	Diminués ou abolis	N <sub>x</sub>	N <sub>x</sub>
<b>Babinski</b>	+	-	-	-
<b>Troubles sensitifs</b>	±	± (neuropathie)	-	-
<b>Troubles sphinctériens</b>	± (atteinte frontale, pseudobulbaire)	+ (syndrome de la queue de cheval)	-	-

Tableau récapitulatif des résultats d'un EMG					
		Détection		Stimulodétection	
Tracé		Repos	Effort	Amplitude des potentiels	Vitesse des potentiels
Normal		Silence	Recrutement spatiotemporel en rapport avec l'effort	Normale	Normale
Neurogène	Axonal	Silence Fibrillation ou potentiel de dénervation selon la gravité	Tracé de type pauvre, simple et accéléré	Diminuée	Normale Pas de bloc de conduction
	Démyélinisant			Normale	Diminuée Latence distale augmentée Blocs de conduction possibles
Myogène		Silence ou salves de myotonie	Tracé avec petits potentiels polyphasiques et déchiquetés selon causes	Normaux	Normaux
Myasthénique		Normal	Décrément d'amplitude du potentiel moteur de plus de 10 % pour une stimulation répétitive de 3 Hz	Normaux	Normaux

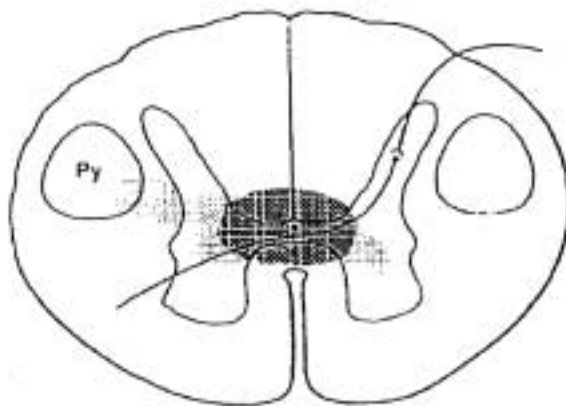
**Schéma 3. Pathologie médullaire**



**Syndrôme cordonal postérieur**



Troubles proprioceptifs :  
ataxie, altération  
du sens de position  
des articulations



**Syringomyélie**



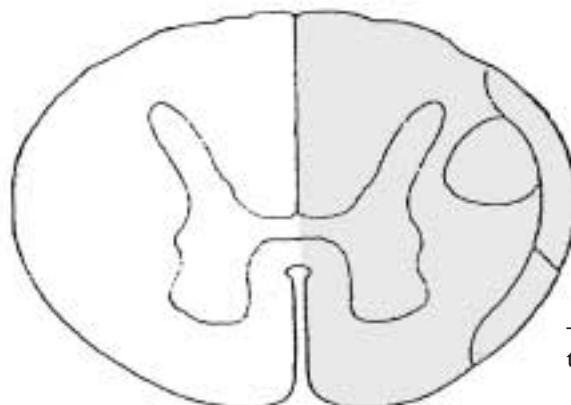
Troubles sensoriels  
thermoalgiques  
dissociés  
et suspendus



Paralysie (flaccide)



Paralysie (spastique)



**Syndrôme de Brown-Séquard**

**Du côté  
opposé**

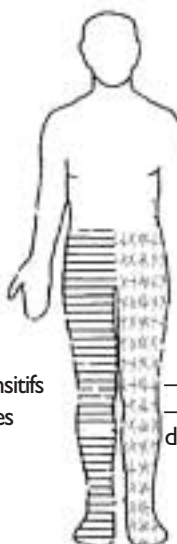


– Troubles sensitifs  
thermoalgiques

**Du même  
côté**



– Syndrôme pyramidal  
– Ataxie, perte du sens  
des positions





# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

### NEUROLOGIE

### RÉANIMATION - URGENCES

## Déficit neurologique récent

## Déficit moteur et /ou

## sensitif des membres

**I-11-192-301**

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Déficit neurologique récent.

## Déficit moteur et /ou sensitif des membres

### Objectifs :

- Diagnostiquer un déficit neurologique récent.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

● Devant un déficit neurologique récent (DNR), les quatre clés du diagnostic sont :

#### 1. Âge

- C'est une donnée très simple et facile à obtenir.
- Par exemple : un DNR après 50 ans : on évoque en premier un AVC ; alors qu'avant 40 ans : on évoquerait plus volontiers une SEP.

#### 2. Terrain

- Antécédents, maladie connue, circonstances de survenue...
- Exemples :
  - FDR vasculaires : AVC ;
  - cancer connu : métastases ;
  - TC : HED, contusion ;
  - fièvre : abcès, méningo-encéphalite...

#### 3. Mode de début et le profil évolutif

- Brutal : AVC.
- Progressif ou en tache d'huile : processus expansif (tumeur, abcès, HSD...).

#### 4. Topographie

- C'est le point fondamental devant tout DNR.
- Centrale ou périphérique (QS).
- Atteinte du SNC certaine, si :
  - hémiparésie ;
  - niveau sensitif au niveau du tronc (moelle) ;
  - aphasie (hémisphère dominant) ;
  - HLH (atteinte rétrochiasmatique) ;

- trouble de la conscience ;
- épilepsie ;
- syndrome pyramidal (hyperréflexie, clonus, Babinski...).
- Atteinte du SNP certaine, si :
  - aréflexie ;
  - déficit sensitif et/ou moteur systématisé :
    - \* à une ou plusieurs racines,
    - \* à un ou plusieurs troncs nerveux (multinévrite) ;
  - déficit sensitif et/ou moteur des quatre membres avec aréflexie (polyradiculonévrite) (QS) ;
  - déficit sensitif et/ou moteur distal des deux membres inférieurs avec aréflexie (polyneuropathie) (QS).

<b>Déficit neurologique focal et transitoire : causes</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● AIT (9/10).</li> <li>● Épilepsie partielle.</li> <li>● Tumeur intracrânienne.</li> <li>● Malformation vasculaire.</li> <li>● Hématome intracérébral de petite taille.</li> <li>● Migraines avec aura.</li> <li>● Hypoglycémie.</li> </ul>

<b>DNR fébrile : causes</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Endocardite.</li> <li>● Encéphalite ou méningo-encéphalite.</li> <li>● Abscès cérébral.</li> <li>● Thrombophlébite cérébrale.</li> </ul>

## DÉFICIT MOTEUR ET/OU SENSITIF DES MEMBRES

- Devant un déficit moteur ou sensitif des membres, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

### A/ Introduction

- Un déficit moteur peut être dû à :
  - une atteinte du système nerveux central (moelle, tronc cérébral, encéphale) ;
  - une atteinte du système nerveux périphérique ;
  - une atteinte de la jonction neuromusculaire ;
  - une atteinte musculaire.
- Un déficit sensitif peut être dû à :
  - une atteinte du système nerveux central ;
  - une atteinte du système nerveux périphérique.
- Certaines de ces atteintes donnent des déficits sensitivo-moteurs des membres.

### B/ Examen clinique

#### 1. Interrogatoire

- Âge, latéralité (droitier ou gaucher), vaccination.
- Antécédents personnels et familiaux (néoplasie, dépression immunitaire, traumatisme).
- Traitements pris.
- Mode d'installation des troubles : brutal ou progressif.
- Caractéristiques du déficit :
  - type : sensation de faiblesse d'un ou plusieurs membres, lourdeur, engourdissement, paresthésies ou hypoesthésies ;
  - il faut être prudent, car beaucoup de patients décrivent leurs troubles comme un déficit moteur alors qu'il peut s'agir d'un déficit sensitif.

- Topographie des troubles : celle-ci orientera vers une cause centrale ou périphérique :
    - en faveur d'une atteinte périphérique : tronculaire, plexique, radiculaire ou distale sans systématisation nerveuse ;
    - en faveur d'une atteinte centrale : hémiplégie, tétraplégie, paraplégie.
  - Facteurs aggravants : marche, effort (notion de fatigabilité)...
  - Mode d'évolution : ascendant, d'emblée maximal... :
    - rechercher des signes associés (participant aux diagnostics étiologique, topographique ou de gravité) :
      - \* crampes, myalgies, fasciculations, claudication intermittente de la marche,
      - \* paresthésies, signe de Lhermitte, dysesthésies, douleur.
  - Signes de gravité :
    - troubles sphinctériens ;
    - troubles de la déglutition ;
    - douleur rachidienne.
- Toute douleur rachidienne associée à un déficit neurologique doit être considérée comme une urgence neurochirurgicale jusqu'à preuve du contraire + + +

## 2. Examen clinique

### a) Examen neurologique

- Inspection : anomalie de position d'un membre (exemple : chute de la main en col de cygne dans une paralysie radiale).
- Étude de la marche : recherche d'une marche avec fauchage (syndrome pyramidal), avec steppage (compression du SPE au col), pseudo-ébrioise (syndrome cérébelleux), dandinante (syndrome myogène).
- Étude de l'équilibre :
  - \* station debout au garde-à-vous : signe de Romberg ;
  - \* marche aveugle.
- Étude de la force musculaire cotée de un à cinq au niveau des membres inférieurs et des membres supérieurs.

### **Testing musculaire ou cotation de la force motrice**

1. Absence de contraction visible
2. Contraction musculaire volontaire, visible ou palpable, mais insuffisante pour entraîner un mouvement
3. Contraction musculaire volontaire permettant le mouvement contre la pesanteur
4. Contraction musculaire volontaire contre une résistance manuelle, mais la force réalisée reste déficitaire
5. Force musculaire normale

- ROT :
  - \* vifs, polycinétiques, diffusés (syndrome pyramidal) ;
  - \* diminués ou abolis (syndrome neurogène périphérique).
- Réflexe cutané plantaire (RCP) : indifférent ou signe de Babinski.
- Étude du tonus (hypotonie, hypertonie spastique ou plastique).
- Étude de la sensibilité :
  - \* lemniscale : pallesthésie, sens de position des membres, tact discriminatif ;
  - \* extralemniscale : sensibilité thermoalgésique.
- Paires crâniennes + +.

### b) Examen général

- Température, tension artérielle, pouls.
- Recherche des signes d'infection : ganglions...

- Examen général complet :
  - \* examen cardio-vasculaire : recherche des pouls, auscultation cardiaque ;
  - \* examen ostéo-articulaire : mobilité articulaire, stabilité rachidienne ;
  - \* évaluation psychologique.

## C/ Conduite à tenir

### 1. Diagnostic topographique

- Après l'examen clinique du patient et pour orienter le diagnostic étiologique, il faut préciser le diagnostic topographique de l'atteinte (centrale ou périphérique) dont dépendent les examens complémentaires.

#### a) Déficit moteur

- Pour différencier une atteinte périphérique d'une atteinte centrale, il faut tenir compte de :
  - \* la topographie des troubles :
    - une atteinte distale, tronculaire, plexique ou radiculaire sera le reflet d'une atteinte périphérique, tandis qu'une atteinte « proportionnelle » en fonction de l'étendue de la lésion (organisation somatotopique) reflétera une atteinte centrale.
    - signes associés : tonus, ROT, signe de Babinski (cf. tableau I).

#### b) Déficit sensitif

- Afin de connaître la topographie de la lésion (périphérique ou centrale), on peut s'orienter grâce à :
  - \* la topographie des troubles :
    - une hypoesthésie, des paresthésies ou des douleurs de topographie radiculaire (racine L5, par exemple) ou tronculaire (sciatique poplitée externe) signent une atteinte périphérique. De même qu'une atteinte des fibres longueur-dépendantes (atteinte des fibres les plus longues en premier avec atteinte souvent des mains en gants et des pieds en chaussettes à peu de temps d'intervalle comme dans les polyneuropathies),
    - à l'inverse, un niveau médullaire correspondant à un dermatome traduit une lésion médullaire, donc centrale, de même qu'une atteinte proportionnelle (selon l'organisation somatotopique) traduit l'atteinte des fibres du tronc cérébral ou du cortex somesthésique (exemple : l'atteinte du noyau ventro-postéro-latéral du thalamus droit provoque une anesthésie de l'hémicorps gauche),
    - certains signes sensitifs :
      - ▲ sont en faveur d'une origine centrale :
        - le signe de Lhermitte(médullaire),
        - l'extinction sensitive (pariétal ou sous-cortical) : le patient peut localiser la stimulation quand on lui touche la jambe gauche et droite séparément mais quand on lui touche les deux jambes en même temps, il ne le ressent que d'un côté (extinction sensitive controlatérale),
        - l'astéréognosie ;
          - ▲ sont en faveur d'une atteinte périphérique :
    - les troubles neurotrophiques (mal perforant plantaire),
      - des signes associés :
        - ▲ des signes centraux, comme un syndrome pyramidal seront en faveur d'une atteinte centrale, alors qu'une aréflexie oriente vers une atteinte périphérique.

### 2. Examens complémentaires

- Devant une atteinte du système nerveux central, les examens à réaliser en première intention sont :
  - une imagerie cérébrale : TDM ou, au mieux, IRM cérébrale ou médullaire.
- Devant une atteinte périphérique (nerveuse, musculaire ou jonction neuromusculaire) :
  - un EMG nous permettra de rechercher un tracé pathologique ;
  - la biopsie musculaire ou neuromusculaire est à discuter au cas par cas ;
  - la ponction lombaire peut être intéressante, dans les deux types d'atteinte, à la recherche d'une pathologie inflammatoire du SNP ou du SNC.

## D/ Causes

### 1. Déficit moteur

#### a) Déficit flasque

- Atteinte périphérique :
  - \* atteinte de la corne antérieure (poliomyélite, amyotrophie spinale) ;
  - \* atteinte radiculaire (polyradiculonévrite aiguë de Guillain-Barré, polyradiculonévrite (PRN) chronique) ;
  - \* syndrome myogène (cf. encadré) ;
  - \* syndrome myasthéniforme (myasthénie, botulisme, Lambert-Eaton).
- Atteinte centrale : lésion médullaire aiguë, AVC, déficit postcritique d'une épilepsie.
- Causes métaboliques : hypoglycémie, hypokaliémie.

#### b) Tonus musculaire augmenté

- Atteinte neurologique : sclérose latérale amyotrophique ou maladie de Charcot (atteinte du premier et du deuxième motoneurone).
- Causes infectieuses : tétanos.
- Causes métaboliques : hypocalcémie.
- Causes toxiques.

### 2. Déficit sensitif

#### a) Causes périphériques

- Neuronopathies sensitives (syndrome sec, paranéoplasique...).

#### b) Causes centrales

- AVC, POE, SEP, tumeur ou compression médullaire postérieure, syndrome de Brown-Séquard...

### 3. Déficit sensitivomoteur

#### a) Déficit flasque, ROT diminués

- Atteinte neurologique : Guillain-Barré, traumatisme crânien avec hématome intracérébral, syndrome de la queue de cheval, compression médullaire aiguë.
- Causes infectieuses : diphtérie.
- Médicaments et toxiques.

#### b) Syndrome pyramidal

- AVC, POE, SEP, sclérose combinée de la moelle, tumeur médullaire, syndrome de Brown-Séquard...

Les urgences
1. Guillain-Barré 2. Myasthénie 3. Compression médullaire 4. Hypokaliémie, hypoglycémie 5. Rhabdomyolyse 6. Botulisme, diphtérie, polio



## E/ Complications

- Elles sont nombreuses et nécessitent des mesures préventives.

### 1. Complications générales

- Complications thromboemboliques chez un patient confiné au lit :
  - HBPM à doses préventives, mobilisation par kinésithérapie.
- Complications broncho-pulmonaires par encombrement, favorisé par l'alitement et parfois des fausses routes.
- Chutes lors de la reprise de la marche, par déficit moteur ou trouble proprioceptif sévère, avec risque de fracture ou de trauma crânien.

## 2. Complications locorégionales

- Escarres, talonnière d'appui ou sacrée :
  - changement de position régulièrement, massages pluriquotidiens aux points d'appui, matériel de décharge (matelas à eau, coussins spécialisés...).
- Enraidissement d'un membre avec risque de rétraction et complications ostéo-articulaires (PASH, ostéome para-articulaire du coude ou du genou).
  - mobilisation précoce préventive, intervention chirurgicale curative.
- Algoneurodystrophie du membre supérieur :
  - traitement curatif : repos, refroidissement du membre ± calcitonine.
- Traumatisme d'un membre porteur d'un déficit : brûlures non perçues à la main, troubles trophiques du pied.

## F/ Principaux syndromes

### 1. Syndrome moteur

#### a) Syndromes périphériques

#### Syndrome myogène

- Définition :
  - Déficit moteur lié à l'atteinte du muscle strié.
- Clinique :
- 1. Déficit moteur :**
  - bilatéral et symétrique ;
  - à prédominance proximale ;
  - signe du tabouret : impossibilité de passer de la position assise à la position debout sans utiliser les mains ;
  - à la marche : démarche dandinante ; bassin basculé en avant ;
  - de la ceinture scapulaire : difficultés à lever les bras, à porter les charges ; décollements des omoplates à l'élévation des bras ;
  - du tronc : hyperlordose ;
  - de la face : ptôsis ± ophtalmoplégie.
- 2. Amyotrophie :**
  - le plus souvent ;
  - parfois, pseudo-hypertrophie (dépôts de graisse).
- 3. Abolition du réflexe idiomusculaire :** à la percussion du muscle.
- 4. Signes négatifs :**
  - ROT normaux (au moins au début) ;
  - pas de trouble sensitif ;
  - pas de signe central (pyramidal) ;
  - pas de crampes (présentes dans le syndrome neurogène) ;
  - rechercher :
    - \* douleur musculaire = myalgie (spontanée, ou à la pression des muscles),
    - \* myotonie (i.e. lenteur à la décontraction ; après une poignée de main, le patient ne lâche pas la main de l'examineur),
- Causes (classées en fonction de leur mode évolutif) :
- 1. Syndrome myogène aigu ou subaigu :**
  - myosite ;
  - causes toxiques, médicaments ;
  - causes endocriniennes.
- 2. Syndrome myogène chronique (transmission héréditaire) :**
  - sans myotonie : maladie de Duchenne (récessive liée au sexe) ;
  - avec myotonie : maladie de Steinert (autosomique dominante).

### Syndrome myasthénique

- Définition :
  - Atteinte de la jonction neuromusculaire.
- Clinique :
  - Déficit moteur :
    - \* fatigabilité musculaire anormale : typiquement absent au réveil, il apparaît dès les premiers efforts et s'accroît au cours de la journée.
  - Atteinte oculaire :
    - \* diplopie + ptosis avec respect de la musculature intrinsèque (pupille).
  - Atteinte pharyngo-laryngée :
    - \* trouble de la phonation et de la déglutition + atteinte des muscles de la face et de la nuque.
  - Atteinte des muscles respiratoires : faisant la gravité de la maladie +++.
  - Atteinte des racines des membres.
  - Signes négatifs :
    - \* ROT normaux ;
    - \* pas de trouble sensitif ;
    - \* absence d'amyotrophie ;
    - \* pas de trouble sphinctérien.
- Causes :
  - Myasthénie (maladie auto-immune, anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine) +++.
  - Syndrome de Lambert-Eaton.
  - Botulisme.
  - Intoxication organo-phosphorée (insecticide).
  - Congénitale.

### Syndrome neurogène périphérique

- Définition :
  - Symptômes témoignant de l'atteinte des fibres nerveuses périphériques cheminant dans plexus, racines, nerfs moteurs ou corps cellulaire des motoneurons dans la corne antérieure de la moelle.
- Clinique :
  - Crampes, plus souvent nocturnes.
  - Fasciculations (plus fréquentes dans les atteintes de la corne antérieure de la moelle).
  - Abolition des réflexes ostéotendineux.
  - Amyotrophie (surtout si dénervation).
  - Déficit moteur.
  - Troubles sensitifs :
    - \* paresthésies aggravées par la station debout et troubles objectifs de la sensibilité.
  - Troubles neurovégétatifs :
    - \* troubles sphinctériens, hypotension orthostatique, trouble de la sudation.
  - Troubles neurotrophiques.
- Étiologie :
  - Neuropathies périphériques circonscrites :
    - \* plexiques, radiculaires, mononeuropathie.
  - Neuropathies périphériques diffuses :
    - \* polyneuropathies, polyradiculonévrite, mononeuropathies multiples.



## b) Syndromes centraux

## Syndrome pyramidal

## ● Définition :

- Ensemble des symptômes apparus après une interruption partielle ou totale de la voie pyramidale (ou cortico-spinale) ; il s'agit d'un trouble moteur d'origine centrale.

## ● Clinique :

- Toujours de façon comparative et bilatérale + + +.

**1. Force musculaire :**

- \* le déficit moteur porte sur la motricité volontaire, par opposition à automatique ;
- \* localisation : hémiparésie ou hémiplégie controlatérale si la lésion est au-dessus de la décussation bulbaire :
  - homolatérale si la lésion est au-dessous de la décussation bulbaire (cf. « Anatomie du faisceau pyramidal avec sa décussation dans la pyramide bulbaire »),
  - au membre supérieur :
    - ▲ prédomine sur les muscles extenseurs, sur les mouvements fins des doigts (d'où l'attitude en flexion du membre supérieur en cas de lésion pyramidale),
    - ▲ se recherche par :
      - la mise à l'horizontale des bras du patient, main en extension, yeux fermés (manœuvre de Barré au membre supérieur) (cf. « Chute progressive des doigts, de la main, puis du bras »),
      - le signe de la main creuse (adduction du pouce donnant un aspect excavé à la paume de la main, lorsque le patient, bras semi-fléchi), tend ses paumes, doigts écartés fortement, vers l'examineur (cf. schéma),
        - au membre inférieur :
          - ▲ prédomine sur les muscles fléchisseurs,
          - ▲ marche en fauchant,
          - ▲ se recherche par la manœuvre de Barré (sujet sur le ventre) et par la manœuvre de Mingazzini (sujet sur le dos) : du côté atteint, la jambe tombe,
        - au niveau de la face :
          - ▲ prédomine dans le territoire du facial inférieur,
          - ▲ se recherche en demandant au patient de découvrir les dents : asymétrie, déviation des traits du visage du côté sain.

**2. Tonus musculaire :**

- \* le tonus est variable :
  - hypotonie au stade précoce de paralysie flasque, hypertonie au stade plus tardif de paralysie spastique au membre supérieur : hypertonie sur les fléchisseurs, expliquant l'attitude en flexion des doigts, du poignet, du coude, et adduction du bras (cf. schéma),
  - \* au membre inférieur : prédomine sur les muscles extenseurs, ce qui explique la marche fauchante.

**3. Réflexes ostéotendineux et cutanés**

- \* les réflexes ostéotendineux :
  - abolis à la phase précoce,
  - exagérés à la phase tardive :
    - ▲ vifs, avec augmentation de l'amplitude de la réponse.
    - ▲ polycinétiques (plusieurs réponses pour une seule stimulation),
    - ▲ extension de la zone réflexogène,
    - ▲ diffusés (extension de la réponse à d'autres groupes musculaires),
    - ▲ associés à un clonus de la rotule ou trépidations épileptoïdes du pied = contractions multiples après une stimulation ( se recherche en maintenant le pied sous tension en flexion dorsale après un geste brusque de flexion du pied),

### Syndrome pyramidal (suite)

- ▲ parfois :
- le signe de Hoffmann (flexion forcée de la dernière phalange du médus du patient réalisée par l'examineur) entraîne une flexion des doigts (du pouce en particulier),
  - le signe de Rossolimo se traduit par la flexion des orteils après percussion de la base des métatarsiens.
- \* les réflexes cutanés :
- réflexes cutanés plantaires : extension lente et majestueuse du gros orteil (signe de Babinski),
  - réflexes cutanés abdominaux, crémastériens, voile du palais abolis,
  - exagération des réflexes de défense : triple retrait du membre inférieur après une stimulation nociceptive ;
- \* autres :
- des syncinésies peuvent être observées (mouvements involontaires d'un muscle lors de mouvements volontaires d'une autre partie du corps).

#### 4. Diagnostics topographiques :

Topographie	Sémiologie
<b>Cortex cérébral</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Hémiplégie controlatérale à la lésion, non proportionnelle, à prédominance :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- brachio-faciale (territoire de l'artère cérébrale moyenne) ;</li> <li>- prédominance crurale (territoire de l'artère cérébrale antérieure).</li> </ul> </li> <li>* Signes associés parfois : troubles sensitifs, du langage (aphasie), hémianopsie latérale homonyme.</li> </ul>
<b>Capsule interne</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Hémiplégie controlatérale, proportionnelle (i.e. touche les trois étages face/membre supérieur/ membre inférieur), motrice pure.</li> <li>* Signes associés parfois : troubles sensitifs.</li> </ul>
<b>Tronc cérébral</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Hémiplégie dite alterne car, au syndrome pyramidal controlatéral à la lésion, s'associe une paralysie périphérique d'un nerf crânien qui est homolatérale à la lésion (syndrome alterne du tronc cérébral).</li> </ul>
<b>Moelle épinière</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Lésion unilatérale : (cf. « Syndrome de Brown-Séquard ») associant :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- un syndrome pyramidal + syndrome cordonal postérieur homolatéraux à la lésion.</li> <li>- un syndrome spinothalamique controlatéral.</li> </ul> </li> <li>* Lésion bilatérale : paraplégie ou tétraplégie selon le niveau de l'atteinte.</li> </ul>

## 2. Syndromes sensitifs

### Syndrome syringomyélique

- Définition :
  - C'est une atteinte :
    - \* dissociée :
      - atteinte de la sensibilité spinothalamique sans atteinte de la sensibilité proprioceptive ;
    - \* suspendue :
      - correspondant à la place en hauteur que la lésion occupe dans la moelle (cf. schéma).
- Étiologie :
  - Syringomyélie : cavité se formant dans la substance grise centro-médullaire, interrompant ainsi le deuxième neurone sensitif spinothalamique lors de sa décussation et s'étendant sur plusieurs segments.
  - Tumeur intramédullaire.

### Syndrome cordonal postérieur

- Définition :
  - Atteinte médullaire des cordons postérieurs (cf. schéma).
- Description :
  - Interrogatoire :
    - \* paresthésies, impression de marcher sur du coton, signe de Lhermitte.
  - Ataxie proprioceptive :
    - \* Romberg positif, marche talonnante, main ou pied instables ataxiques selon le niveau de l'atteinte (oscillation en tous sens de la main ou du pied quand le patient le tient en l'air, yeux fermés).
  - Troubles de la sensibilité discriminative :
    - \* SPGO altéré, hypopallesthésie, hypoesthésie au tact fin.
- Topographie :
  - Les troubles sont homolatéraux au cordon postérieur atteint.
- Étiologie :
  - Compression médullaire, sclérose en plaques.

**N.B. : Le syndrome cordonal postérieur fait partie du syndrome de Brown-Séquard.**

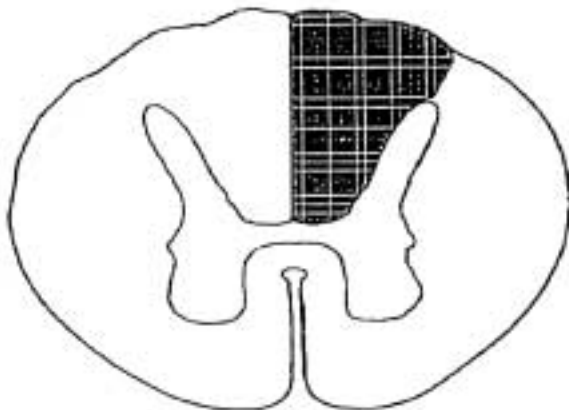
### Syndrome spinothalamique

- Définition :
  - Atteinte médullaire du faisceau antérolatéral spinothalamique.
- Description :
  - Interrogatoire : douleurs.
  - Atteinte dissociée de la sensibilité thermo-algésique et du tact grossier sans trouble proprioceptif et non suspendu.
- Topographie :
  - Les signes s'expriment dans le territoire controlatéral et sous-lésionnel.
- Étiologie :
  - Compression médullaire.

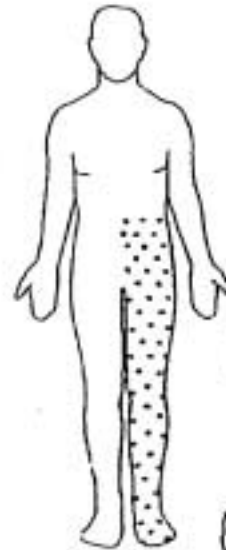
Déficit moteur				
	Premier motoneurone (ou supérieur) = syndrome pyramidal	Second motoneurone (ou inférieur) = syndrome neurogène périphérique	Syndrôme myogène	Syndrôme myasthénique
<b>Déficit moteur</b>	mono-, hémi-, para-, tétra-, parésie ou plégie	Systématisé, distal (racine, nerf)	Bilatéral, proximal	Fluctuant, fatigabilité
<b>Tonus</b>	Hypertonie spastique	Hypotonie	N	N
<b>ROT</b>	Vifs, polycinétiques, diffusés (clonus de la rotule et de la cheville)	Diminués ou abolis	N <sub>x</sub>	N <sub>x</sub>
<b>Babinski</b>	+	-	-	-
<b>Troubles sensitifs</b>	±	± (neuropathie)	-	-
<b>Troubles sphinctériens</b>	± (atteinte frontale, pseudobulbaire)	+ (syndrome de la queue de cheval)	-	-

Tableau récapitulatif des résultats d'un EMG					
		Détection		Stimulodétection	
Tracé		Repos	Effort	Amplitude des potentiels	Vitesse des potentiels
Normal		Silence	Recrutement spatiotemporel en rapport avec l'effort	Normale	Normale
Neurogène	Axonal	Silence Fibrillation ou potentiel de dénervation selon la gravité	Tracé de type pauvre, simple et accéléré	Diminuée	Normale Pas de bloc de conduction
	Démyélinisant			Normale	Diminuée Latence distale augmentée Blocs de conduction possibles
Myogène		Silence ou salves de myotonie	Tracé avec petits potentiels polyphasiques et déchiquetés selon causes	Normaux	Normaux
Myasthénique		Normal	Décrément d'amplitude du potentiel moteur de plus de 10 % pour une stimulation répétitive de 3 Hz	Normaux	Normaux

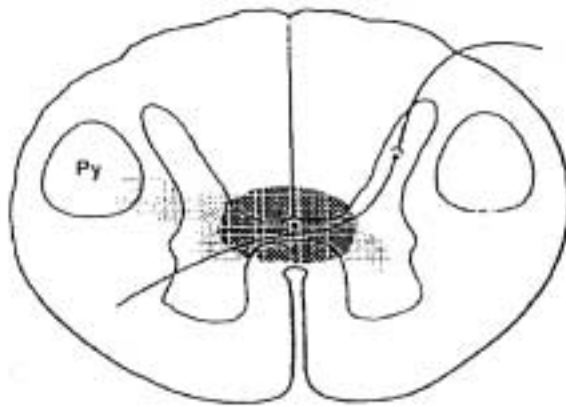
**Schéma 3. Pathologie médullaire**



**Syndrôme cordonal postérieur**



Troubles proprioceptifs :  
ataxie, altération  
du sens de position  
des articulations



**Syringomyélie**



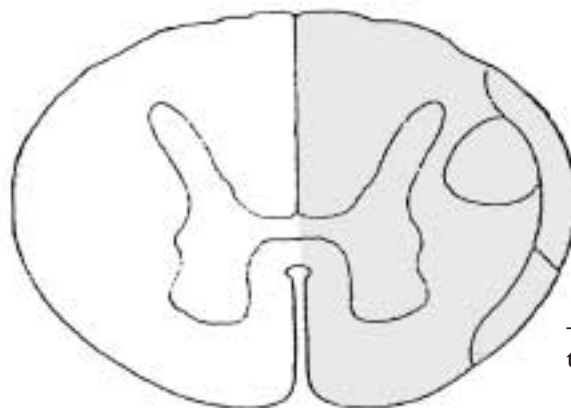
Troubles sensoriels  
thermoalgiques  
dissociés  
et suspendus



Paralyse (flaccide)



Paralyse (spastique)



**Syndrôme de Brown-Séquard**

**Du côté  
opposé**



– Troubles sensitifs  
thermoalgiques

**Du même  
côté**



– Syndrôme pyramidal  
– Ataxie, perte du sens  
des positions



# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

# RÉANIMATION - URGENCES

## Épilepsie de l'enfant et de l'adulte

II-235

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Épilepsie de l'enfant et de l'adulte

## Objectifs :

- Diagnostiquer les principales formes d'épilepsie de l'enfant et de l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

## ÉTIOLOGIE, DIAGNOSTIC, ÉVOLUTION, PRONOSTIC, TRAITEMENT

### INTRODUCTION

- Une crise épileptique est la manifestation clinique (trouble de conscience, signes moteurs, sensitivo-sensoriels ou psychiques) d'une décharge paroxystique, hypersynchrone et auto-entretenu d'une population plus ou moins étendue de neurones corticaux :
  - la crise est dite « généralisée » si la décharge intéresse l'ensemble des neurones ;
  - la crise est dite « partielle » ( focale) si elle intéresse seulement une partie des neurones.
- Définition : « Les épilepsies sont des affections chroniques, d'étiologies diverses, caractérisées par la répétition de crises épileptiques. Une crise épileptique unique et les crises épileptiques accidentelles ne constituent pas une épilepsie, pas plus que la répétition de crises épileptiques au cours d'une affection aiguë. »
- Incidence de la maladie épileptique dans la population générale : 50 à 100/100 000 habitants par an. Environ 30 000 nouveaux cas par an.
- Prévalence moyenne : 0,5 à 1 % de la population ; en France : 500 000 à 600 000 épileptiques.
- 75 % des crises épileptiques apparaissent avant l'âge de 20 ans.
- L'incidence est liée à l'âge avec une distribution bimodale : plus élevée chez l'enfant et après 60 ans.
- Selon l'étiologie, l'épilepsie peut être :
  - idiopathique, c'est-à-dire sans cause évidente et liée à un seuil épileptogène (génétiquement déterminé) anormalement bas ;
  - symptomatique, traduisant l'existence de lésions cérébrales identifiables focales ou diffuses, évolutives ou séquellaires ;
  - cryptogénique, où l'épilepsie est due à des lésions cérébrales non identifiables.

## ÉTIOLOGIE

Causes des épilepsies selon l'âge	
<b>Nouveau-né et nourrisson</b>	Anoxie néonatale Traumatisme périnatal Méningite et méningo-encéphalite Malformations cérébrales (phacomatoses) Hypoglycémie Hypocalcémie Erreurs innées du métabolisme À part : Convulsions fébriles (1 à 4 ans) Syndrome de West (< 1 an) Syndrome de Lennox-Gastaut (> 4 ans)
<b>Adultes</b>	Traumatisme crânien (épilepsie précoce ou tardive) Tumeurs cérébrales (primitives, métastases) Alcoolique Vasculaire Démence dégénérative Infections du SNC

### 1. Causes tumorales

- Rares chez l'enfant et l'adolescent.
- Représentant 10 à 15 % des épilepsies de l'adulte.
- Toute crise d'épilepsie peut être révélatrice de tumeur cérébrale supratentorielle, surtout quand elle est partielle ou secondairement généralisée.
- Les tumeurs les plus épileptogènes sont celles à croissance lente et à localisation corticale. Par ordre croissant d'épileptogénicité : glioblastomes, méningiomes, métastases, astrocytomes de bas grade, oligo-dendro-gliomes.

### 2. Infections du SNC

- Méningites, méningo-encéphalites virales ou bactériennes.
- Abscesses cérébraux, cysticercose.
- Sida : encéphalite VIH, infections opportunistes (toxoplasmose).

### 3. Causes vasculaires

- AVC :
  - les crises convulsives au moment de l'AVC sont plus fréquentes avec les AVC hémorragiques qu'avec les AVC ischémiques ;
  - des crises inaugurales peuvent survenir en cas de thrombophlébite cérébrale ;
  - les AVC peuvent laisser une cicatrice épileptogène, surtout les AVC ischémiques.
- Malformations artério-veineuses (MAV) et cavernomes supratentoriels peuvent se manifester par des crises partielles.
- Les anévrismes artériels peuvent causer des crises convulsives au moment de leur rupture (*voir question « Hémorragie méningée »*).
- Les vascularites : surtout celles du LED.



## 4. Causes toxiques

### a) Alcool et épilepsie

- L'alcool peut provoquer des crises chez un épileptique connu.
- L'alcool peut causer des crises généralisées dans trois situations (mais c'est un diagnostic d'élimination : penser à une hypoglycémie, un hématome sous-dural associés) :
  - \* en cas d'intoxication aiguë : « ivresse convulsivante » ;
  - \* en cas de sevrage absolu ou relatif ;
  - \* Épilepsie alcoolique proprement dite : en cas d'intoxication sévère et prolongée (dix à vingt ans).

### b) Médicaments épileptogènes

- Neuroleptiques, antidépresseurs tricycliques (à forte dose).
- Théophylline, ciclosporine, INH, pénicilline (à forte dose).
- Méfloquine (Lariam).

**Rappelons que le sevrage en barbituriques ou en benzodiazépines peut causer des crises convulsives, voire un état de mal.**

### c) Drogues : cocaïne, amphétamine

### d) Intoxication : plomb, organophosphorés, manganèse, CO...

## 5. Causes métaboliques

- Hypoglycémie +++ : dextro systématique devant toute crise convulsive.
- Hyponatrémie.
- Hypocalcémie.
- Citons les myoclonies des encéphalopathies :
  - urémiques ;
  - postanoxiques (syndrome de Lance et Adams).

## 6. Affections du SNC

- Traumatismes crâniens pouvant laisser une cicatrice épileptogène.
- Les démences dégénératives (Alzheimer et Huntington).
- La SEP est rarement responsable de crises épileptiques.
- Malformations cérébrales : dysplasies, anomalies de la migration, schizencéphalie, agénésie du corps calleux...

## 7. Causes héréditaires (rares)

- Les phacomatoses :
  - sclérose tubéreuse de Bourneville ;
  - angiomatose encéphalo-trigémينية (Sturge-Weber-Krabbe) ;
  - maladie de von Recklinghausen.
- Les épilepsies myocloniques progressives : maladie de Lafora, maladie d'Unverricht-Lundborg, céréoïde-lipofuscinoses, sialidose, mitochondriopathies : MERRF (encéphalopathie myoclonique avec *ragged-red fibers*)...
- Maladies métaboliques : lipidose, amino-acidopathie, maladies du cycle de l'urée, glyco-génoses, adrénoleucodystrophie.

## Classification des crises épileptiques

### I. Crises généralisées

1. Absences petit mal
2. Crises grand mal, tonico-cloniques
3. Crises myocloniques
4. Autres : crises toniques, cloniques, akinétiques, atoniques avec ou sans myoclonies.

### II. Crises partielles (ou focales)

1. Crises partielles simples (décharge des aires corticales primaires) = pas d'altération de la conscience :

- \* avec signes moteurs : crises Bravais-jacksoniennes, versives, phonatoires... ;
- \* avec signes sensitifs : crises somatosensitives ;
- \* avec signes sensoriels : visuels, auditifs, olfactifs, gustatifs ;
- \* avec signes végétatifs : gastralgies, sialorrhées... ;
- \* avec signes psychiques.

2. Crises partielles complexes (le plus souvent, ce sont des crises temporales, quelquefois des crises frontales) = s'accompagnent d'une altération de la conscience :

- \* avec signes psychosensoriels : illusions, hallucinations ;
- \* avec troubles mnésiques : « déjà vu », « déjà vécu » ;
- \* avec troubles psychomoteurs : automatismes.
- \* avec symptomatologie affective.

**N.B.** : Les crises partielles peuvent se généraliser secondairement.

## CLINIQUE

### A/ Crises généralisées

#### 1. Crises tonico-cloniques (grand mal)

- Début brutal avec perte de connaissance et chute traumatique.
- Trois phases :

##### a) Tonique

- 10 à 20 secondes.
- Contraction de l'ensemble des muscles squelettiques en flexion, puis en extension.
- Troubles végétatifs : apnée, tachycardie, transpiration et salivation.
- Morsure latérale de la langue (inconstante, survient le plus souvent à cette phase).

##### b) Clonique

- 30 secondes.
- Secousses bilatérales, intenses, de moins en moins fréquentes jusqu'à l'interruption brutale.
- Cyanose.

##### c) Résolutive

- Plusieurs minutes.
- Obnubilation profonde.
- Relâchement musculaire complet.
- Perte d'urine (inconstante).
- Reprise bruyante et ample de la respiration (respiration stertoreuse).

- Réveil progressif marqué par une confusion mentale, une amnésie rétrograde, des céphalées et des courbatures.
- À l'EEG :
  - activité rapide pendant la phase tonique ;
  - polypointes et polypointes-ondes pendant la phase clonique ;
  - ondes lentes en postcritique pouvant durer plusieurs jours.

**N.B.** : Un EEG normal n'élimine pas le diagnostic de crise d'épilepsie.

- Biologiquement :
  - hyperleucocytose ;
  - augmentation des enzymes musculaires ;
  - acidose métabolique (augmentation de l'acide lactique).

## 2. Absences

- Surtout chez l'enfant (3 à 12 ans), rares chez l'adulte.
- Leur répétition réalise le syndrome « épilepsie-absences », anciennement appelé « petit mal ».
- Cliniquement :

### a) Absences simples ou typiques

- Altération isolée de la conscience : « perte de contact ».
- Début brutal.
- Fin brusque.
- L'enfant s'immobilise, le regard fixe, interrompant l'activité en cours pendant quelques secondes avant de la reprendre, ne gardant aucun souvenir de l'épisode.

### b) Absences « complexes » ou atypiques

- Plus rares.
- Début et fin plus progressifs.
- Durée plus longue.
- Suspension de conscience associée à :
  - \* des myoclonies : absence myoclonique ;
  - \* chute du tonus : absence atonique ;
  - \* automatisme gestuel : absence automatique ;
  - \* EEG typique : décharge bilatérale, synchrone et symétrique de pointes-ondes à trois cycles par seconde, régulières et de grande amplitude, sur un tracé de fond normal, posant le diagnostic ;
  - \* évolution : trois possibilités :
    - diminution de la fréquence des absences avec l'âge, jusqu'à leur disparition,
    - persistance des absences,
    - survenue de crises tonico-cloniques généralisées à l'adolescence.

## B/ Crises partielles

### 1. Crises partielles simples

- La conscience est normale. Ces crises correspondent à des décharges des aires corticales primaires.
- Trois grands types : crises motrices, crises sensitives et sensorielles, végétatives.

#### 1.1. Crises motrices :

##### a) Crise Bravais-jacksonienne

- Débute à l'extrémité d'un membre, supérieur le plus souvent, puis s'étend à la racine (contractions toniques puis cloniques du pouce, puis des doigts, flexion du poignet, pronation de l'avant-bras avant de toucher le bras).

- La crise peut s'étendre à la face, puis au membre inférieur homolatéral.
- Elle peut se compliquer d'une généralisation secondaire.
- Grande valeur localisatrice : décharge en « tache d'huile » du cortex rolandique (frontale ascendante) controlatéral.
- Un déficit postcritique de l'hémicorps intéressé peut être observé (paralysie de Todd).

**b) Crises versives : deux types**

- Crise adversive : déviation conjuguée de la tête et des yeux évoquant une décharge préfrontale controlatérale (aire oculo-céphalogyre).
- Élévation tonique d'un membre supérieur en abduction le poing fermé, avec une déviation conjuguée de la tête et des yeux du même côté, associée à un arrêt de la parole et à une vocalisation, évoquant une décharge de l'aire motrice supplémentaire.

## 1.2. Crises sensibles et sensorielles

a) Crises somato-sensitives : elles correspondent à des décharges de la pariétale ascendante donnant des paresthésies, sensation de décharges électriques de l'hémicorps controlatéral se propageant selon une marche jacksonienne.

**b) Crises visuelles à symptomatologie élémentaire**

- Éclairs, points lumineux, scotome, hémianopsie.
- Correspondant à des décharges occipitales (aire visuelle primaire) controlatérales.

**c) Crises auditives**

- Bruits, bourdonnements, sifflements...
- Correspondent à une décharge de l'aire auditive primitive de la première circonvolution temporale (zone de Heschl).

**d) Crises olfactives**

- Odeur indéfinissable mais désagréable.
- Correspondent à une décharge frontale postéro-inférieure.

**e) Crises gustatives**

- Elles correspondent à une décharge du cortex supra-insulaire (opercule rolandique).

## 1.3. Crises végétatives

- correspondent à des décharges temporales internes ;
- à symptomatologie digestive : hypersalivation, mastication, déglutition, nausées... ;
- circulatoires et vasomotrices : palpitation, chaleur, pâleur ;
- plus rarement, respiratoires ou énurétiques.

## 2. Crises partielles complexes

**a) Caractéristiques**

- Altération du contact (par définition).
- Amnésie postcritique.
- Correspondent à des décharges, le plus souvent temporales, quelquefois frontales, intéressant les aires corticales associatives.
- S'accompagnent souvent d'activités automatiques.

**b) Quelques variétés**

- Les crises psychosensorielles : illusions, hallucinations sensorielles.
- Les troubles mnésiques : sensation de « déjà vu », « déjà vécu », état de rêve.
- Les crises psychomotrices, automatismes :
  - \* automatismes oro-alimentaires : mâchonnements, déglutitions, lapements (crises temporales) ;

- \* automatismes gestuels simples ou complexes (se boutonner, se déboutonner, ranger des objets...), fréquents dans les crises du lobe frontal ;
- \* automatismes verbaux stéréotypés (mots, fragments de phrase, onomatopées) ;
- \* automatismes ambulatoires.

**N.B. :**

- Les crises partielles simples peuvent se transformer en crises partielles complexes par extension de la décharge, s'accompagnant secondairement d'altération de la conscience.
- Toutes les crises partielles peuvent se généraliser secondairement.

## DIAGNOSTIC POSITIF

---

- La répétition d'un certain type de crises épileptiques associées à des anomalies particulières de l'EEG définit le syndrome épileptique.
- La classification des syndromes épileptiques est résumée dans l'annexe 1 (à la fin de la question).
- Une crise épileptique est évoquée devant la survenue brutale et inopinée de signes neurologiques brefs (quelques secondes à 10 minutes) et stéréotypés.
- Sont très évocateurs d'une crise épileptique tonico-clonique généralisée :
  - morsure latérale de langue ;
  - Confusion postcritique ;
  - Amnésie rétrograde.

### A/ Diagnostic étiologique

- Le diagnostic d'épilepsie idiopathique doit être un diagnostic d'élimination.
- On attache une grande importance au début focal d'une crise ou au déficit postcritique (= lésion cérébrale).
- Rechercher un facteur déclenchant :
  - alcool (intoxication ou sevrage) ;
  - médicaments : sevrage de médicaments antiépileptiques (barbituriques, benzodiazépines) absolu ou relatif (penser aux interactions médicamenteuses) ou prise de médicaments épileptogènes ;
  - surmenage, privation de sommeil, décalages horaires... ;
  - trouble métabolique intercurrent.

### B/ Diagnostic différentiel

- Syncope mais pas de confusion postcritique précédée par un malaise lipothymique ; facteurs déclenchants : douleur, orthostatisme, émotion...
- Attention : une syncope prolongée peut provoquer des convulsions (syncope convulsivante).
- Devant une crise partielle, peuvent être évoqués :
    - AIT ;
    - migraine accompagnée ;
    - des mouvements anormaux : dyskinésies, dystonies...

### C/ Remarques

- Les absences petit mal et les myoclonies massives bilatérales sont des crises généralisées toujours primitives, sans lésion cérébrale circonscrite.
- Parmi les épilepsies partielles de l'enfant, les épilepsies à paroxysmes rolandiques et à paroxysmes occipitaux sont toujours idiopathiques.

<b>Bilan lors d'une première crise</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Ionogramme sanguin, calcémie, glycémie.</li> <li>● Fond d'œil.</li> <li>● EEG.</li> <li>● Scanner, éventuellement IRM cérébrale à la recherche d'une lésion cérébrale (tumorale, vasculaire), surtout si signes HIC et/ou déficit localisé.</li> </ul>
<p><b>Selon le contexte :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Alcoolémie plus recherche de toxiques.</li> <li>● Ponction lombaire si signes méningés.</li> </ul>

- Dosage des antiépileptiques
  - indications :
    - \* en cas de persistance des crises :
      - mauvaise observance,
      - interaction médicamenteuse ;
    - \* si suspicion de surdosage : confusion, somnolence, dysarthrie.

## CERTAINES ÉPILEPSIES DE L'ENFANT

### A/ Convulsions fébriles (ou hyperpyrétiques)

- Au cours des cinq premières années (première cause d'épilepsie à cet âge).
- Prédilection génétique.
- Surviennent lors des affections fébriles extracérébrales (ORL, broncho-pulmonaires, éruptions fébriles), sans rapport avec une lésion cérébrale ni avec un trouble métabolique.
- Deux formes :
  - convulsions fébriles simples (85 % des cas) :
    - \* crises généralisées tonico-cloniques ;
    - \* brèves, < 2 minutes ;
    - \* enfants normaux sans antécédents épileptiques personnels ni familiaux ;
    - \* excellent pronostic ;
    - \* le traitement antipyrétique seul est souvent suffisant.
  - convulsions fébriles compliquées (15 % des cas) :
    - \* crises prolongées, > 15 minutes ;
    - \* focales (crises hémicorporelles) avec déficit postcritique ;
    - \* survenant avant un an ;
    - \* traitement symptomatique antipyrétique et prophylaxie antiépileptique ;
    - \* risque d'épilepsie partielle ultérieure (lésions cérébrales définitives : sclérose hippocampique).

### B/ Syndrome de West (ou spasmes infantiles)

- Avant l'âge de 1 an (4 à 7 mois).

#### 1. Triade

1. Spasmes en flexion, quelquefois en extension, souvent au réveil.
2. Ralentissement psychomoteur.
3. Hypsarythmie à l'EEG (succession ininterrompue d'ondes lentes et de pointes très amples).

#### 2. Cause

- a) *Forme cryptogénique (30 %) : pas de cause retrouvée.*

**b) Forme secondaire (70 %)**

- À une lésion cérébrale : par exemple, sclérose tubéreuse de Bourneville.
- À une souffrance néonatale.
- À une infection du SNC.
- À une maladie métabolique : par exemple, phénylcétonurie.

**3. Traitement**

- Corticoïdes (ACTH) + Dépakine ou benzodiazépine.

**C/ Syndrome de Lennox-Gastaut**

- Âge préscolaire : 1 à 8 ans.
- Les crises sont polymorphes associant :
  - crises toniques axiales ;
  - crises atoniques avec chute traumatique ;
  - absences atypiques.
- Ralentissement psychomoteur.
- EEG : pointes-ondes lentes généralisées (fréquence < 3 Hz) sur un tracé de fond ralenti et comportant des décharges rapides au cours du sommeil.

**D/ Syndrome de Landau-Kleffner (aphasie acquise épileptique)**

- Propre à l'enfant, après 4 ans.
- Crises tonico-cloniques ; disparaissent à la puberté.
- Aphasie acquise, caractérisée par une agnosie auditive.
- Pas de détérioration intellectuelle.
- À l'EEG : pointes-ondes temporo-pariétales.
- Traitement : corticoïdes.

**E/ Épilepsies partielles bénignes de l'enfant**

- La plus fréquente est l'épilepsie à paroxysmes rolandiques (ou centro-temporaux) :
  - à prédominance masculine ;
  - débute entre 3 et 13 ans ; d'excellent pronostic ;
  - crises motrices hémifaciales, pouvant s'étendre au membre supérieur homolatéral avec souvent une atteinte des muscles pharyngo-laryngés (anarthrie), survenant surtout la nuit ;
  - EEG : confirme le diagnostic montrant des pointes amples centro-temporales, activées par le sommeil, pouvant passer d'un hémisphère à l'autre ;
  - excellent pronostic : guérison presque constante vers 15-16 ans.

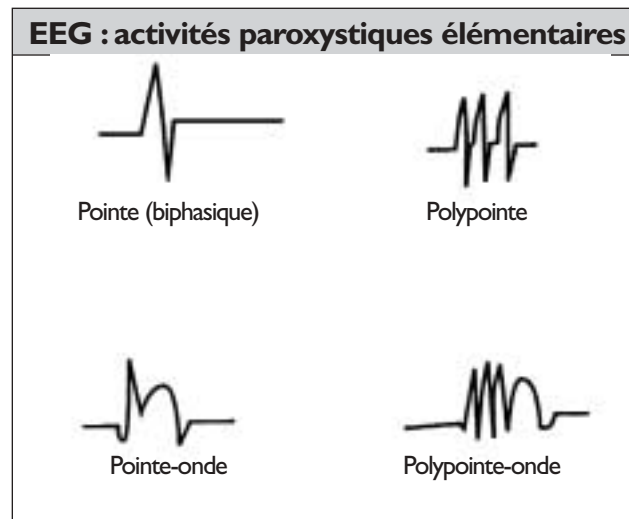
**F/ Syndrome de Kojewnikoff**

- Forme rare d'épilepsie partielle continue
- Deux types :

**a) Dû à l'encéphalite focale de l'enfance** (encéphalite de Rasmussen)

**b) Dû à une lésion épileptogène** (tumorale, vasculaire) du cortex rolandique moteur, frontale ascendante. Crises partielles motrices continues suivies de myoclonies dans le même territoire : touche aussi bien l'enfant que l'adulte.

## EEG



- Épreuves d'activation de l'EEG :
  - hyperpnée ;
  - SLI (stimulation lumineuse intermittente) ;
  - sommeil et privation de sommeil ;
  - en postcritique.
- Fréquence des rythmes à l'EEG
  - alpha : 10 Hz, bloqué par l'ouverture des yeux ;
  - bêta : 18 Hz, peu ample ;
  - thêta : 5-6 Hz ;
  - delta : 2 Hz.
- Recherche des signes d'hyperexcitabilité neuronale intercritique ; anomalies paroxystiques : pointes, pointes-ondes, polypointes et polypointes-ondes.
- Recherche des signes de souffrance cérébrale focale.
- Peut être normal à distance de la crise.
- Exemples d'EEG pathologiques :
  - bouffées de décharge bilatérale symétrique et synchrones de pointes-ondes à 3 cycles/seconde : absence petit mal.
  - tracé hypsarythmique (ondes lentes très amples) : syndrome de West.

## TRAITEMENT ANTIÉPILEPTIQUE

### A/ Principes généraux du traitement médical

- Ne pas traiter une première crise, surtout si elle survient dans un contexte de sevrage éthylique, de privation de sommeil ou de tout autre facteur déclenchant évident.  
Exception : crise symptomatique d'une lésion corticale.
- Débuter toujours par une monothérapie.
- Augmentation progressive des doses.
- Une réaction idiosyncrasique, rare mais grave, impose l'arrêt du médicament : par exemple, toxidermie cutanée avec la carbamazépine, hépatite aiguë avec le valproate de sodium.
- Afin d'améliorer l'observance, il faut limiter à deux le nombre de prises quotidiennes (forme à libération prolongée).
- Bithérapie indiquée si échec des différents médicaments antiépileptiques de première intention utilisés à la dose maximale tolérée.
- Ne jamais arrêter brutalement le traitement antiépileptique : risque d'état de mal dû au sevrage.



- Conseils donnés au patient :
    - éviter les facteurs favorisants : alcool, surmenage, privation de sommeil, décalages horaires, certains médicaments ;
    - profession : éviter les métiers où la perte de connaissance est dangereuse pour le patient et pour les autres (chauffeur de poids lourds, pilote, échafaudage...) ;
    - sport :
      - \* pas d'alpinisme, de plongée...,
      - \* conduite automobile : pas avant un délai de six mois sans crise, avec un traitement bien suivi.
  - Prise en charge à 100 %.
  - Le traitement médical permet le contrôle de 70 à 80 % des épilepsies récentes.
  - Les deux antiépileptiques de première intention sont :
    - le valproate de sodium (Dépakine) ;
    - la carbamazépine (Tégrétol).
- Ces deux médicaments sont les moins sédatifs des antiépileptiques.
- Le valproate de sodium et les benzodiazépines sont actifs sur tous les types de crise.
  - La carbamazépine (Tégrétol), le phénobarbital (Gardéнал), la phénytoïne (Di-Hydan) sont inefficaces sur les absences petit mal, et ils sont tous inducteurs enzymatiques.

## CAS PARTICULIER DE LA GROSSESSE

- Un risque malformatif existe chez les nouveau-nés des femmes épileptiques, même non traitées (2 à 4 %).
- Ce risque est augmenté par les antiépileptiques (4 à 8 %), surtout en cas de polythérapie et de posologie élevée.
- Des malformations diverses peuvent se voir avec tous les antiépileptiques. Risque tératogène particulier avec l'acide valproïque : spina-bifida (rare mais grave).
- Le traitement antiépileptique ne doit pas être interrompu durant la grossesse : essayer de passer à une monothérapie et de garder la posologie minimale efficace (sous surveillance clinique, EEG et des taux thérapeutiques plasmatiques).
- Adjonction vitaminique :
  - acide folique : deux mois avant la date prévue de grossesse et durant toute la grossesse : Spéciafoldine, 1 comprimé par jour.
  - vitamine D : en fin de grossesse.
  - vitamine K1 :
    - \* chez la mère : un mois avant l'accouchement (10 à 20 mg/j per os),
    - \* chez le nouveau-né : pendant une semaine (2 mg/j per os).
- Surveillance obstétricale :
  - échographie.
  - éventuellement amniocentèse + dosage de l'alpha-fœto-protéine (aFP).

### B/ Médicaments antiépileptiques

*Voir les fiches thérapeutiques en fin de question.*

### C/ Traitement chirurgical de l'épilepsie

- Une résection corticale est indiquée en cas :
  - de crises épileptiques sévères ;
  - résistant à un traitement médical bien conduit ;
  - de mise en évidence d'un foyer cortical bien localisé, à l'origine des crises, pouvant être réséqué sans conséquences fonctionnelles.
- Nécessité d'un bilan préopératoire consistant à bien repérer la zone épileptique : enregistrement vidéo-électroencéphalographique, examens neuroradiologiques (IRM, PET scanner = tomographie par émission de positons), tests neuropsychologiques et, dans certains cas, enre-

gistrement par des électrodes profondes (sous-durales ou intracérébrales).

- Rarement, une callosotomie (section du corps calleux) est indiquée afin de limiter l'extension des crises dans le cas des épilepsies graves. ■

<b>Fiche thérapeutique</b> <b>I. VALPROATE DE SODIUM</b>	
<b>Valproate de sodium</b>	<b>Dépakine</b> : cp 500 mg, forme LP : chrono, sirop, forme injectable
<b>Propriétés</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Actif sur tous les types d'épilepsie :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– généralisées : grand mal, petit mal, myoclonies ;</li> <li>– partielles : simples et complexes ;</li> <li>– syndrome de West et de Lennox-Gastaut.</li> </ul> </li> <li>* N'est pas inducteur enzymatique, contrairement aux autres antiépileptiques.</li> <li>* Potentialise le phénobarbital.</li> </ul>
<b>Posologie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* 20 à 30 mg/kg/j</li> <li>* Soit 3 comprimés de Dépakine 500 mg en 3 prises (2 prises si Dépakine chrono).</li> <li>* Instauration progressive par paliers de 3 jours.</li> <li>* Posologie optimale atteinte en une semaine</li> </ul>
<b>Contre-indications</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Affections hépatiques aiguës ou chroniques.</li> <li>* Antécédents d'hépatite médicamenteuse.</li> </ul>
<b>Effets secondaires</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Accidents :</li> <li>* Hépatite cytolitique exceptionnelle mais grave (+++).</li> <li>* Confusion mentale (encéphalopathie à la Dépakine avec hyperammoniémie).</li> <li>* Incidents :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– élévation transitoire des transaminases ;</li> <li>– prise de poids ;</li> <li>– tremblement d'attitude ;</li> <li>– perte de cheveux ;</li> <li>– nausées, gastralgies ;</li> <li>– irrégularités menstruelles.</li> </ul> </li> <li>* Rarement :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– thrombopénie, anémie ;</li> <li>– pancréatite ;</li> <li>– somnolence.</li> </ul> </li> </ul>
<b>Surveillance</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Bilan hépatique (transaminases, phosphatases alcalines) + TP (INR) :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– préalable ;</li> <li>– puis : J7, 1<sup>er</sup>, 2<sup>e</sup>, 3<sup>e</sup> et 6<sup>e</sup> mois.</li> </ul> </li> <li>Si élévation persistante des transaminases ou baisse du TP ⇒ arrêt de la Dépakine.</li> <li>* NFS</li> </ul>
<b>Taux thérapeutique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* 50 à 100 mg/l.</li> <li>* toxique si &gt; 130 mg/l.</li> </ul>
<b>Durée demi-vie</b>	* 10 heures.

<b>Fiche thérapeutique</b> <b>II. CARBAMAZÉPINE</b>	
<b>Carbamazépine</b>	Tégrétol (comprimés sécables 200, 400, formes LP).
<b>Propriétés</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Actif sur tous les types d'épilepsie, sauf le petit mal et les épilepsies myocloniques générales.</li> <li>* Actif également sur les névralgies essentielles de la face et sur les douleurs de désafférentation.</li> <li>* Thymorégulateur : prévention de rechute des psychoses maniacodépressives.</li> </ul>
<b>Posologie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* 10 à 15 mg/kg/j.</li> <li>* Soit 600 mg/j en 2 à 3 prises.</li> <li>* Posologie progressive, atteinte par paliers de 3 à 7 jours.</li> </ul>
<b>Contre-indications</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Allergie connue à la carbamazépine, personnelle ou familiale.</li> <li>* Bloc de conduction.</li> <li>* Allaitement.</li> </ul>
<b>Effets secondaires</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Incidents :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– troubles digestifs ;</li> <li>– bouche sèche ;</li> <li>– somnolence, vertige, céphalées.</li> </ul> </li> <li>* Accidents :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– agranulocytose, thrombopénie ;</li> <li>– hépatite cholestatique ;</li> <li>– syndrome de Lyell (parfois mortel) ;</li> <li>– bloc de conduction cardiaque (BSA, BAV) ;</li> <li>– accidents thromboemboliques.</li> </ul> </li> <li>* Inducteur enzymatique (interactions médicamenteuses).</li> <li>* Sécrétion inappropriée d'ADH.</li> <li>* En cas de surdosage : syndrome confusionnel, syndrome cérébelleux et vestibulaire.</li> </ul>
<b>Surveillance</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* NFS, plaquettes.</li> <li>* Ionogramme sanguin (hyponatrémie – SIADH).</li> <li>* Bilan hépatique.</li> <li>* ECG.</li> <li>* À faire J0, J15, 3<sup>e</sup> et 6<sup>e</sup> mois.</li> <li>* Arrêt du traitement en cas d'éruption cutanée, de complications hématologiques ou hépatiques.</li> </ul>
<b>Taux thérapeutique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* 5 à 10 mg/l.</li> <li>* Toxique si &gt; 12 mg/l.</li> </ul>
<b>Durée demi-vie</b>	* 10 à 25 heures.

<b>Fiche thérapeutique</b> <b>III. PHÉNOBARBITAL</b>	
<b>Phénobarbital</b>	<b>Gardéнал</b> : cp 10, 50, 100 mg, injectable.
<b>Propriétés</b>	* Antiépileptique, barbiturique actif sur tous les types d'épilepsie sauf absences petit mal.
<b>Posologie</b>	* 2 à 3 mg/kg/j. * Soit 100 à 150 mg/j en une prise au coucher.
<b>Contre-indications</b>	* Insuffisance respiratoire. * Porphyrie (risque de crise aiguë). * Allaitement.
<b>Effets secondaires</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Somnolence.</li> <li>2. Troubles neuropsychiques : confusion, ralentissement intellectuel, excitation paradoxale (enfant et personne âgée).</li> <li>3. Cutanés : éruption allergique, acné, syndrome de Lyell (rare).</li> <li>4. Rhumatologiques : <ul style="list-style-type: none"> <li>– algodystrophie : syndrome épaule-main ;</li> <li>– ostéomalacie (carence en vitamine D).</li> </ul> </li> <li>5. Hématologiques : <ul style="list-style-type: none"> <li>– anémie mégaloblastique (carence en folates) ;</li> <li>– risque d'aplasie, d'agranulocytose.</li> </ul> </li> <li>6. Neurologiques : <ul style="list-style-type: none"> <li>– nystagmus, vertige, ataxie (rarement).</li> </ul> </li> <li>7. Inducteur enzymatique : diminution de l'efficacité des contraceptifs oraux, des AVK, du valproate de sodium...</li> </ol>
	<p>À part : phénobarbital et grossesse :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* Risque de fente palatine chez le nouveau-né.</li> <li>* Syndrome hémorragique du nouveau-né (prévention par vitamine K donnée à la mère le dernier mois de grossesse et au nouveau-né la première semaine).</li> <li>* Prévenir un syndrome de sevrage aux barbituriques chez le nouveau-né.</li> </ul>
<b>Surveillance</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* NFS, bilan hépatique (augmentation de GT) : en début de traitement et tous les deux mois.</li> <li>* Adjonction : <ul style="list-style-type: none"> <li>* Vitamine D chez l'enfant (prévention de rachitisme).</li> <li>* Acide folique (prévention d'anémie macrocytaire).</li> <li>* Interactions médicamenteuses fréquentes (induction enzymatique).</li> </ul> </li> <li><b>N.B.</b> : Ne pas arrêter brutalement : risque d'état de mal épileptique.</li> </ul>
<b>Taux thérapeutique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* 15 à 30 mg/l.</li> <li>* Toxique si &gt; 35 mg/l.</li> </ul>
<b>Durée demi-vie</b>	* 7 jours.
	<p><b>N.B.</b> : Le phénobarbital est présent dans de nombreuses associations de médicaments :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>* caféine : Alepsal ;</li> <li>* amphétamine : Ortéнал.</li> </ul> <p>La primidone (Mysoline) est métabolisée en partie en phénobarbital.</p>

<b>Fiche thérapeutique</b> <b>IV. HYDANTOÏNES</b>	
Hydantoïnes (Phénytoïne)	
<b>Forme orale</b>	<b>Di-Hydan</b> , cp 100 mg.
<b>Forme injectable</b>	Dilantin, ampoule 250 mg.
<b>Propriétés</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Antiépileptique efficace sur tous les types d'épilepsie sauf le petit mal.</li> <li>* Forme injectable :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– état de mal épileptique ;</li> <li>– certains troubles du rythme cardiaque et dans l'intoxication aux digitaliques.</li> </ul> </li> <li>* Inducteur enzymatique.</li> </ul>
<b>Posologie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* 200 à 300 mg/jour.</li> <li>* En deux prises.</li> <li>* À atteindre progressivement par paliers successifs.</li> </ul>
<b>Effets secondaires</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Nombreux :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– digestifs : hypertrophie gingivale, nausées, gastralgies. . .</li> <li>– neurologiques :</li> </ul> </li> <li>* somnolence,</li> <li>* syndromes cérébelleux et vestibulaire,</li> <li>* neuropathie périphérique,</li> <li>* surtout en cas de surdosage ;               <ul style="list-style-type: none"> <li>– hématologiques :</li> </ul> </li> <li>* anémie mégaloblastique (carence en folates),</li> <li>* agranulocytose, pancytopenie ;               <ul style="list-style-type: none"> <li>– hépatites cholestatiques.</li> <li>– carence en vitamines :</li> </ul> </li> <li>* folate : anémie mégaloblastique,</li> <li>* vitamine D : ostéomalacie,</li> <li>* vitamine K : risque hémorragique chez le nouveau-né ;               <ul style="list-style-type: none"> <li>– acné, hirsutisme, fièvre, arthralgies, adénopathies ;</li> <li>– lupus induit ;</li> <li>– effet diabétogène.</li> </ul> </li> </ul>
<b>Surveillance</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* NFS, plaquettes, bilan hépatique, glycémie.</li> <li>* De la bouche, de la peau.</li> <li>* Des interactions médicamenteuses.</li> <li>* Des signes de surdosage (le premier étant le nystagmus).</li> <li>* Adjonction de vitamine D et d'acide folique en cas d'utilisation prolongée.</li> <li>* Arrêt du traitement en cas d'éruption cutanée ou de complications hépatiques.</li> </ul>
<b>Taux thérapeutique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* 5 à 15 mg/l.</li> <li>* toxique si &gt; 20 mg/l.</li> </ul>
<b>Durée demi-vie</b>	* 24 à 48 heures.

<b>Fiche thérapeutique</b> <b>V. BENZODIAZÉPINES</b>	
<b>Clonazépam</b>	<b>Rivotril</b> * forme orale : cp = 2 mg, gouttes buvables. * forme injectable : ampoule = 1 mg.
<b>Diazépam</b>	<b>Valium</b> : cp = 2, 5, 10 mg ampoules injectables = 10 mg.
<b>Clobazam</b>	<b>Urbanyl</b> : gel à 5 mg, cp à 10 et 20 mg.
<b>Propriétés</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Utilisées dans les états de mal épileptique (QS), car :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– efficaces sur tous les types d'épilepsie ;</li> <li>– action rapide.</li> </ul> </li> <li>* Prévention des convulsions hyperthermiques.</li> <li>* Anxiolytiques, sédatifs, myorelaxants.</li> <li>* Dépresseurs respiratoires.</li> <li>* Une tolérance et une dépendance physique et psychique, avec risque de syndrome de sevrage en cas de suspension brutale du traitement s'observe en cas d'utilisation prolongée.</li> </ul>
<b>Contre-indications</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Insuffisance respiratoire.</li> <li>* Myasthénie.</li> <li>* Apnées du sommeil.</li> </ul>
<b>Effets secondaires</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Somnolence.</li> <li>* Dépression respiratoire + hypersécrétion bronchique.</li> <li>* Tolérance et dépendance si utilisation prolongée avec risque d'état de mal épileptique si sevrage brutal (+++).</li> <li>* Troubles amnésiques.</li> </ul>

Les médicaments antiépileptiques				
DCI	Effets indésirables aigus idiosyncratiques	Effets indésirables aigus doses-dépendants	Effets indésirables chroniques	Tératogénicité
<b>Phénobarbital</b> <i>Gardénil</i> <i>Alepsal</i> <i>Kameuron</i> 2-3 mg/kg/j (A) 3-4 mg/kg/j (E) 1 ou 2 prises/j Tx sanguins 15-30 mg/l 65-130 mmol/l	Éruptions cutanées graves, rares Éruptions cutanées bénignes	Sédation (adulte) Excitation (enfant)	Altération fonctions cognitives Algodystrophies Ostéomalacie Épaississement des traits du visage Hirsutisme Acné Neuropathie périphérique Maladie de Dupuytren	Oui
<b>Phénytoïne</b> <i>Di-hydan</i> 3-5 mg/kg/j (A) 5-8 mg/kg/j (E) 1 ou 2 prises/j Tx sanguins 10-20 mg/l 40-80 mmol/l	Éruptions cutanées graves, rares Éruptions cutanées bénignes Anémie arégenerative Syndrome lupique Lymphomes, rares	Syndrome cérébello-vestibulaire Obnubilation, confusion Dyskinésies	Atteinte cérébelleuse irréversible Hypertrophie gingivale Hirsutisme Acné Épaississement des traits du visage Neuropathie périphérique Altération des fonctions cognitives	Oui
<b>Ethosuximide</b> <i>Zarontin</i> 15-20 mg/kg/j (A) 20-25 mg/kg/j (E) 2 prises/j	Aplasie médullaire Eosinophilie, neutropénie	Troubles digestifs Troubles psychiatriques (adulte)	Altération des fonctions cognitives	Oui
<b>Carbamazépine</b> <i>Tégrétol</i> 10-12 mg/kg/j (A) 20-25 mg/kg/j (E) 2-4 prises/j Tx sanguins 5-12 mg/l 20-50 mmol/l	Éruptions cutanées graves, rares Éruptions cutanées bénignes Leucopénie Syndrome lupique	Diplopie Sensations vertigineuses Ataxie Nystagmus Asthénie Sédation	Hyponatrémie	Oui
<b>Valproate</b> <i>Dépakine</i> 15-20 mg/kg/j (A) 20-30 mg/kg/j (E) 1-3 prises/j Tx sanguins 50-100 mg/l 350-700 mmol/l	Hépatite cytolytique, très rare Pancréatite Thrombopénie	Troubles digestifs Asthénie	Effet orexigène avec prise de poids Tremblement d'attitude Chute des cheveux	Oui
<b>Benzodiazépines</b> <i>Valium</i> <i>Rivotril</i> <i>Urbanyl</i>	Allergie bénigne	Sédation Excitation paradoxale	Altération des fonctions cognitives Syndrome de sevrage à l'arrêt	Inconnue
<b>Vigabatrin</b> <i>Sabril</i> 20-55 mg/kg/j (A) 40-80 mg/kg/j (E) 1-2 prises/j	Psychose aiguë réversible	Sédation	Effet orexigène avec prise de poids Rétrécissements concentriques du champ visuel, le plus souvent asymptomatiques	Inconnue

<b>Felbamate</b> <i>Taloxa</i>	Aplasia médullaire irréversible Hépatite cytolitique	Troubles digestifs Céphalées Sensations vertigineuses	Effet orexigène avec prise de poids	Inconnue
<b>Gabapentine</b> <i>Neurontin</i> 15-35 mg/kg/j		Troubles digestifs	Effet orexigène modéré	Inconnue
<b>Lamotrigine</b> <i>Lamictal</i> 3-7 mg/kg/j (A) 5-15 mg/kg/j (E)	Éruptions cutanées graves (syndrome de Stevens-Johnson, syndrome de Lyell) Éruptions cutanées bénignes	Sensations vertigineuses Troubles digestifs Tics (enfant)		Inconnue
<b>Tiagabine</b> <i>Gabitril</i> 0,5-1 mg/kg/j 3 prises/j		Sensations vertigineuses Fatigue, sédation		Inconnue
<b>Topiramate</b> <i>Epitomax</i> 3-15 mg/kg/j 2 prises/j		Troubles digestifs Troubles psychiatriques	Lithiases urinaires Altérations des fonctions cognitives Effet anorexigène avec perte de poids	Inconnue

## AUTRES ANTIÉPILEPTIQUES

- Ethosuximide (Zarontin) :
  - actif uniquement sur l'absence petit mal ;
  - en deuxième intention après échec de la Dépakine ;
  - troubles neuropsychiques, leucopénie.
- Progabide (Gabrène) :
  - agoniste gabaminergique direct ;
  - réservé aux épilepsies rebelles ;
  - hépatotoxique.
- Vigabatrin (Sabril) :
  - inhibiteur sélectif de la GABA-transaminase, entraînant une augmentation du GABA central, principal neurotransmetteur inhibiteur ;
  - utilisé dans les épilepsies partielles rebelles aux autres traitements ;
  - troubles neuropsychiques (sommolence, fatigue) ;
  - pas d'interaction médicamenteuse.
- Clométiazole (Hémineurine) injectable :
  - utilisé en réanimation dans l'état de mal épileptique et en cas de delirium tremens.

## ÉTAT DE MAL ÉPILEPTIQUE

### A/ Définition

- « Fixe et durable ».
- Crise prolongée > 10 à 30 minutes.
- Répétée, à brefs délais, 2-3 crises, sans intervalle libre.
- Persistante : troubles de conscience, déficit neurologique.

### B/ Causes

- Si épilepsie préexistante : sevrage en médicaments antiépileptiques (+++).
- Causes cérébrales :
  - accidents vasculaires cérébraux : hématome, embolie d'origine cardiaque ;
  - tumeur cérébrale ;
  - traumatisme crânien ;



- infections : abcès, méningite, méningo-encéphalite.
- Causes générales (métaboliques – toxiques) :
  - métaboliques :
    - \* dysnatrémie (hypo-, hyper-) ;
    - \* hypoglycémie ;
    - \* hypocalcémie ;
    - \* insuffisance respiratoire, rénale, hépatique.
  - toxiques :
    - \* médicament : tricycliques + + +, neuroleptique, théophylline, isoniazide... ;
    - \* drogues : cocaïne, toxiques industriels ;
    - \* produits de contraste iodés (métrizamide).

### C/ EMTC (États de mal tonico-cloniques)

- Répétition des crises tonico-cloniques.
- Troubles neurovégétatifs : tachycardie, hypertension, hyperthermie, apnée, hypersécrétion bronchique et salivaire, sueurs, mydriase...
- Risques :
  - anorexie ;
  - collapsus cardio-vasculaire et respiratoire ;
  - acidose métabolique ou mixte ;
  - rhabdomyolyse ;
  - insuffisance rénale aiguë ;
  - hyperkaliémie ;
  - œdème pulmonaire ;
  - CIVD ;
  - œdème cérébral (entretenant les crises).

### D/ Traitement (voir tableau)

- Réanimation (pronostics vital et fonctionnel engagés).
- Urgence.
- Parentéral (IV), associant :
  - benzodiazépine (diazépam ou clonazépam) : action immédiate mais brève ;
  - et phénytoïne : action retardée mais prolongée.
- Si les crises persistent après vingt minutes : phénobarbital IV.
- Si les crises persistent après quarante minutes : thiopental.
- Ne pas oublier de traiter le facteur étiologique :
  - remise du médicament antiépileptique sevré ;
  - fièvre ;
  - cause métabolique ;
  - plusieurs facteurs peuvent coexister. ■

États de mal		
	Convulsifs	Non convulsifs (problème de diagnostic positif) EEG en urgence
Tonico-clonique +++	* Les autres : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Crises partielles motrices répétées, marche jacksonienne ;</li> <li>- Toniques ;</li> <li>- Cloniques ;</li> <li>- Myocloniques ;</li> <li>- Épilepsie partielle continue (syndrome de Kojewnikoff).</li> </ul>	* Confusionnel : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Généralisés = état d'absence (sensible aux BZD) ;</li> <li>- États de mal partiels complexes (temporal, frontal, sensible aux phénytoïnes).</li> </ul>
		* Non confusionnel : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Rares ;</li> <li>- Crises partielles, simples répétitives, sans troubles de la conscience ;</li> <li>- Aphasie, somato-sensitifs, sensoriels (visuels, auditifs), et végétatifs.</li> </ul>

**État de mal tonico-clonique (EMTC) : traitement d'urgence**

- 1. Vérifier le diagnostic d'EMTC (observer au moins une crise) :**
  - Crises en série : présence d'une altération de la conscience entre les crises.
  - Crise continue dont la durée est supérieure à 5 minutes.
  - État hémodynamique : canule de Mayo, O<sub>2</sub> 10 l/min, voire assistance respiratoire.
- 2. Mettre en place une voie veineuse :**
  - Voie veineuse centrale ou voie veineuse périphérique de fort calibre.
  - Bilan : numération-formule sanguine, vitesse de sédimentation, ionogramme plasmatique, dosages plasmatiques des antiépileptiques, recherche de toxiques, gazométrie artérielle, enzymes musculaires.
  - ECG, puis monitoring cardio-respiratoire.
  - Appeler le technicien EEG (monitoring continu si possible).
- 3. Amorcer la perfusion par :**
  - Sérum salé isotonique + 50 cc sérum glucosé 30 %.
- 4. Injecter immédiatement (temps 0) :**
  - une ampoule à 10 mg de diazépam (Valium) en 3 minutes OU ;
  - une ampoule à 1 mg de clonazépam (Rivotril) en 3 minutes ;
  - si échec : répéter immédiatement une seule fois ;
  - prudence si sujet âgé et insuffisance respiratoire.
- 5. Mettre en place immédiatement après :**
  - Fosphénytoïne (FOS) ou phénytoïne (PHT).
  - 20 mg/kg d'équivalent-PHT (E-PHT).
  - Sans dépasser 150 mg/min. pour FOS.
  - Sans dépasser 50 mg/min. pour PHT.
  - Soit pour un adulte de 75 kg :
    - \* 3 flacons de Prodilantin (500 mg d'E-PHT) en 10 minutes ;
    - \* 6 flacons de Dilantin (250 mg PHT) en 30 minutes.
  - Contrôler la tension artérielle toutes les 5 minutes.
  - PHT/FOS contre-indiquées si âge supérieur à 70 ans, cardiopathie ischémique sévère, bradycardie, bloc auriculo-ventriculaire du deuxième ou du troisième degré.
- 6. Si les crises persistent après 20 minutes :**
  - Phénobarbital 20 mg/kg.
  - Sans dépasser 100 mg/min.
  - Soit pour un adulte de 75 kg :
    - \* 1 500 mg de phénobarbital en 20 minutes OU ;
    - \* 8 ampoules de Gardéнал 200 mg dans seringue en verre.
  - Si nécessaire, sonde gastrique, intubation trachéale et ventilation assistée.
- 7. Si les crises persistent après 40 minutes :**
  - Thiopental (Nesdonal) 5 mg/kg en bolus, puis 5 mg/kg/h.
  - Changer de voie veineuse (risque de précipitation avec PHT).
  - Si impossible, bien purger la tubulure de perfusion.
  - Sonde gastrique, intubation trachéale et ventilation assistée sont obligatoires.
- 8. Ultérieurement :**
  - Dès que les crises sont contrôlées, rechercher et traiter le facteur étiologique principal.
  - Si absence de facteur étiologique évident +++ :
    - \* scanner cérébral d'urgence ;
    - \* ponction lombaire après scanner si fièvre.
  - Contrôler l'évolution ultérieure sur :
    - \* la clinique ;
    - \* l'EEG (enregistrement continu si possible).

**Annexe I. Classification internationale des épilepsies et des syndromes épileptiques****1. Épilepsies et syndromes épileptiques en relation avec une localisation (focaux, partiels)****a) Idiopathiques**

- Épilepsie bénigne de l'enfance avec pointes centro-temporales (épilepsie bénigne à paroxysmes rolandiques).
- Épilepsie de l'enfance à paroxysmes occipitaux.
- Épilepsie primaire de la lecture.

**b) Symptomatiques**

- Définis par le type des crises, des caractéristiques cliniques, l'étiologie et la localisation anatomique :
  - \* épilepsie du lobe temporal ;
  - \* épilepsie du lobe frontal ;
  - \* épilepsie du lobe pariétal ;
  - \* épilepsie du lobe occipital ;
  - \* épilepsie partielle continue de l'enfance (syndrome de Kojewniekoff).

**2. Épilepsies et syndromes épileptiques généralisés****a) Idiopathiques, liés à l'âge**

- Convulsions néonatales bénignes.
- Épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson.
- Épilepsie-absences de l'enfant (pynolepsie).
- Épilepsie-absences de l'adolescent.
- Épilepsie myoclonique juvénile.
- Épilepsie avec crises grand mal du réveil.
- Épilepsie avec crises caractérisées par des modes spécifiques de provocation (épilepsies photosensibles).

**b) Cryptogéniques**

- Syndrome de West (spasmes infantiles).
- Syndrome de Lennox-Gastaut.
- Épilepsie avec crises myoclonostatiques.
- Épilepsie avec absences myocloniques.

**c) Symptomatiques**

- Sans étiologie spécifique :
  - \* encéphalopathie myoclonique précoce ;
  - \* encéphalopathie épileptique infantile précoce avec suppression-bursts (syndrome d'Ohtahara).
- Syndromes spécifiques :
  - \* syndromes malformatifs (phacomatoses, syndrome d'Aicardi...) ;
  - \* erreurs innées du métabolisme.

**3. Épilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé****a) Avec association de crises généralisées et partielles**

- Crises néonatales.
- Épilepsie myoclonique sévère du nourrisson.
- Épilepsie avec pointes-ondes continues du sommeil.
- Épilepsie avec aphasie acquise (syndrome de Landau-Kleffner).
- Autres.

**b) Sans caractère généralisé ou focal certain****4. Syndromes spéciaux**

- Convulsions fébriles.
- Crises isolées ou état de mal isolé.
- Crises survenant uniquement lors d'une situation toxique ou métabolique aiguë (alcool, drogue, éclampsie, hypoglycémie).

## Annexe II. Principales causes des épilepsies partielles

### 1. Maladies infectieuses

- Encéphalites virales.
- Méningo-encéphalites bactériennes.
- Abscès cérébraux.
- Neurocysticercose.
- Sida : infection par le VIH ou infection opportuniste.
- Autres infections du système nerveux central : tuberculose, syphilis...

### 2. Traumatismes crâniens sévères

### 3. Tumeurs cérébrales

- « Classiques » : méningiomes, gliomes, astrocytomes, oligo-dendro-gliomes, métastases.
- Dysembryoplasiques : tumeurs dysembryoplasiques neuro-épithéliales (DNE).

### 4. Accidents vasculaires cérébraux

- Ischémiques.
- Hémorragiques.

### 5. Malformations cérébrales

- Vasculaires : cavernomes, malformations artério-veineuses.
- Anomalies de la migration neuronale (focales ou généralisées) : dysplasies corticales focales, hétérotopie focale, hétérotopie diffuse (double cortex), schizencéphalie, agyrie, pachygyrie, microgyrie, lissencéphalie, hémiméga-lencéphalie...
- Phacomatose : sclérose tubéreuse de Bourneville, maladie de Sturge-Weber-Krabbe, neuro-fibromatose de von Recklinghausen, hypomélanose d'Ito...

### 6. Autres

- Anoxie néonatale.
- Convulsions fébriles : pouvant laisser comme séquelles des crises partielles complexes.

## POINTS FORTS

- Épilepsie = récurrence de crises épileptiques.
- Les crises partielles simples :
  - aire primaire :
    - \* frontale : motrice,
    - \* pariétale : sensitive,
    - \* occipitale : visuelle,
    - \* temporale : auditive,
- conscience normale.
- Les crises partielles complexes :
  - aire associative :
    - \* temporale,
- Ou
  - \* frontale : psychosensorielles + automatisme ;
  - altération de la conscience.
- Généralisation secondaire possible.
- État de mal épileptique : urgence thérapeutique
  - réanimation + BZD IV.
- TDM ou IRM : si première crise, si crise partielle, si déficit focal postcritique, si signes d'HIC.
- Dextro systématique.

## CRISE CONVULSIVE DE L'ADULTE

- Peut être réactionnelle à de multiples causes ; il faut éliminer les urgences :
  - hypoglycémie ;
  - atteinte méningée (méningite, hémorragie méningée) ;
  - hématome intracérébral.
- Si répétition à intervalles variables, il s'agit d'une épilepsie (QS).
- Le risque est la répétition subintrante des crises, sans retour à un état de conscience normal, définissant l'état de mal comitial et mettant en jeu le pronostic vital (réanimation).

### DESCRIPTION CLINIQUE D'UNE CRISE CONVULSIVE GÉNÉRALISÉE

- Début brutal avec perte de connaissance immédiate et chute traumatique.
- Trois phases successives :
  - tonique (10 à 20 secondes) :
    - \* contraction des muscles axiaux, en flexion puis en extension,
    - \* avec souvent morsure latérale de la langue (caractéristique +++);
  - clonique (environ 30 secondes) : secousses rythmiques de l'ensemble du corps ;
  - stertoreuse (quelques minutes) : relâchement musculaire et sphinctérien (perte d'urine).
- Ensuite reprise progressive de l'état de conscience, avec :
  - confusion postcritique ;
  - amnésie rétrograde de la crise ;
  - asthénie, myalgies et courbatures après la crise ;
  - Très important :
    - \* préciser une aura précédant la généralisation : troubles sensitifs ou moteurs localisés ou sensoriels,
    - \* rechercher un déficit focal postcritique.
- Deux cas de figure sont à envisager :
  - épileptique connu ;
  - première crise convulsive.

#### a) *Épileptique connu*

- Rechercher le facteur déclenchant :
  - \* rupture du traitement anticomitial (dosage des médicaments antiépileptiques) ;
  - \* manque de sommeil ;
  - \* prise d'alcool ;
  - \* surmenage ;
  - \* affection intercurrente.

#### b) *Première crise convulsive*

- Recherche d'une cause lésionnelle, surtout si début localisé et/ou déficit postcritique (valeur localisatrice) (exemple : paresthésie d'un hémicorps, déficit moteur, aphasie).
- Peut être unique et ne pas s'intégrer dans une maladie épileptique.

### A/ Principales causes

#### a) *Traumatiques* : TC compliqué d'HED ou HSD

#### b) *Métaboliques*

- Hypoglycémie ; Dextro systématique +++ devant toute crise convulsive.
- Hypo- ou hypernatrémie.
- Hypocalcémie.

**c) Infectieuses**

- Méningite, méningo-encéphalite.
- Abscès cérébral, toxoplasmose chez un patient VIH +.

**d) Vasculaires**

- AVC, surtout hémorragique (hématome intracérébral).
- Hémorragie méningée par rupture d'anévrisme.
- Malformation artério-veineuse.
- Thrombophlébite cérébrale.
- Vascularite : penser au LED chez la femme jeune.

**e) Tumorales**

- Primitives : méningiome, gliome.
- Secondaires : métastases.

**f) Toxiques**

- Intoxication au CO.
- Certains médicaments (exemple : surdosage en pénicilline, tricycliques).
- Sevrage absolu ou relatif : médicaments (barbiturique, benzodiazépine).
- Alcool : excès ou sevrage (*voir DT*). Mais attention à une autre cause associée (exemple : hypoglycémie, HSD...).
- L'hospitalisation s'impose en cas de :
  - première crise (épilepsie non connue) ;
  - crise prolongée ;
  - crises récurrentes ou état de mal épileptique.

**B/ Bilan devant la première crise convulsive****a) Biologie**

- ionogramme sanguin + glycémie + calcémie.
- NFS, VS.
- Sérologie VIH.
- Alcoolémie, recherche de toxiques : CO, médicaments.
- Hémocultures si fièvre.

**b) Radiologie**

- Radios de crâne (face, profil, Worms) : si TC.
- Scanner cérébral sans et avec injection : systématique devant une première crise convulsive, surtout si début focal et/ou déficit postcritique.
- IRM : complète le bilan si scanner normal (recherche d'un astrocytome, malformation artério-veineuse).

**c) EEG**

- Il est sensibilisé par l'hyperpnée, des stimulations lumineuses intermittentes :
  - \* normal : n'écarte pas le diagnostic de comitialité ;
  - \* anomalie de tracé : signe de souffrance cérébrale localisée (foyer d'ondes lentes) ;
  - \* activité épileptique : pointes, pointes-ondes.

**d) PL : si signes méningés et scanner normal**

- Devant une première crise convulsive, trois possibilités sont à envisager :

**1. Révélatrice d'une des causes que l'on vient de citer : traitement de la cause.****2. Révélatrice d'une maladie épileptique :**

- \* arguments :
  - répétition à intervalles variables,
  - antécédents familiaux,

- adolescent ou adulte jeune,
  - examen neurologique normal,
  - scanner normal,
  - EEG souvent perturbé.
- (voir question « Épilepsie »).

### 3. Crise d'origine indéterminée :

- \* bilan étiologique négatif ;
- \* pas d'autre crise ;
- \* facteurs favorisants retrouvés :
  - alcool,
  - manque de sommeil,
  - surmenage,
  - abus de médicaments, drogue,
  - pas de traitement préventif antiépileptique, simple surveillance, éviter les facteurs favorisants.

## C/ Conduite à tenir et traitement

- Le risque est la répétition et la survenue d'un état de mal comitial ;
- Durant la crise :
  - position latérale de sécurité, éviter les traumatismes ;
  - protéger la langue : canule de Guédél ;
  - assurer la liberté des voies aériennes supérieures.
- Si la crise ne cède pas ou persiste, il s'agit d'un début d'état de mal comitial ; grande urgence thérapeutique et motif de transport en réanimation :
  - pose d'une voie veineuse + prélèvement sanguin pour glycémie, natrémie et calcémie ;
  - benzodiazépine : clonazépam (Rivotril), une ampoule = 1 mg en IV lente (2 minutes) :
    - \* à répéter 15 minutes plus tard si persistance des convulsions,
    - \* l'effet secondaire à redouter est la dépression respiratoire, justifiant une intubation + ventilation assistée ;
  - correction des facteurs favorisants :
    - \* hypoglycémie, hypocalcémie,
    - \* œdème cérébral ;
    - \* le relais avec une forme orale se fait progressivement à l'arrêt des crises comitiales ;
- Traitement selon l'étiologie :
  - épilepsie secondaire : traitement de la cause (exemple : exérèse d'une tumeur) ;
  - épilepsie idiopathique (QS).
- Cas particuliers des convulsions fébriles de l'enfant :
  - refroidissement : déshabiller + draps mouillés ;
  - antipyrétique : paracétamol (50 mg/kg/j) en alternance avec de l'aspirine (25 à 40 mg/kg/j).
  - benzodiazépine : diazépam (Valium) intrarectal 0,5 mg/kg. ■

### POINTS FORTS

- Risque d'état de mal comitial = urgence, réanimation.
- Hypoglycémie → Dextro systématique.
- Si épilepsie connue : rechercher facteur déclenchant.
- Début focal → scanner cérébral ; si normal IRM.

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE PÉDIATRIE RÉANIMATION - URGENCES

## Épilepsie de l'enfant

11-235

Dr Sylvie JORIOT  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.



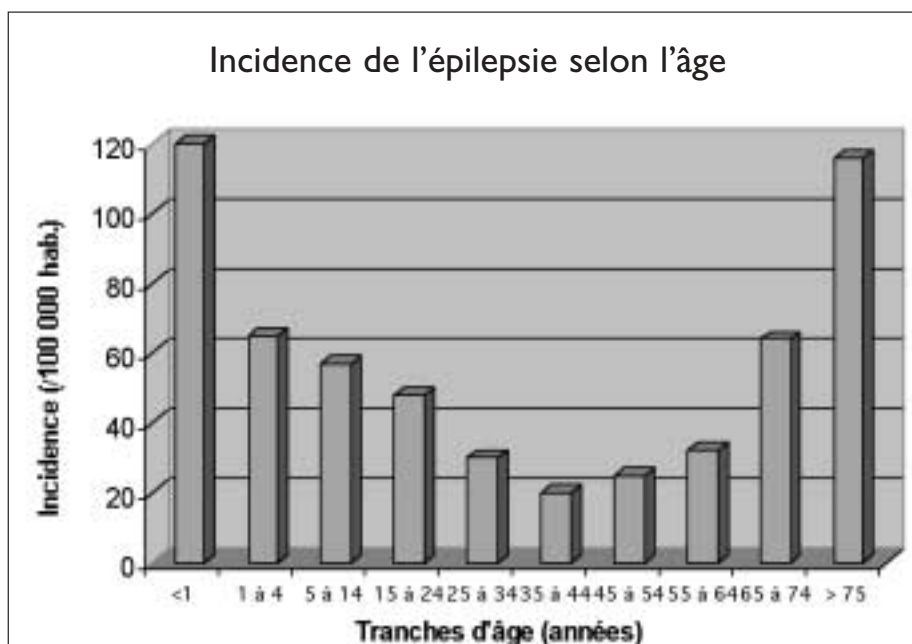
# Épilepsie de l'enfant

## Objectifs :

- Diagnostiquer les principales formes d'épilepsie de l'enfant et de l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

## A/ Généralités

- L'épilepsie de l'enfant ne correspond pas à une miniaturisation des symptômes de l'adulte. L'affection est particulière à l'enfant, car elle est liée à la maturation cérébrale, son développement embryologique, génétique ou à ses antécédents familiaux.
- Il est important de classer l'épilepsie en fonction de la sémiologie des crises convulsives (classification internationale) dans des syndromes spécifiques à l'enfant qui permettent de prévoir l'évolution, le pronostic, le traitement et les difficultés à venir dans la prise en charge.



## B/ Épidémiologie des épilepsies de l'enfant

La prévalence de l'épilepsie est de 6,8 pour 1 000. Son incidence est élevée aux deux âges de la vie : les enfants et les personnes âgées (figure 1).

## C/ Pronostic

Le pronostic dépend de la réponse au traitement antiépileptique. On peut distinguer 4 groupes :

a) *Épilepsies bénignes* : elles entrent en rémission de façon spontanée quel qu'en soit le traitement ; les explorations sont normales.

b) *Épilepsies pharmacosensibles* : elles répondent aux traitements antiépileptiques et la rémission est obtenue sous traitement adapté. Ce traitement pourra être arrêté après 2 ans en l'absence de crises.

c) *Épilepsies pharmacodépendantes* : le pronostic est réservé, la maladie ne semble pas guérir spontanément. Les multiples traitements contrôlent finalement les crises, mais l'arrêt des médicaments provoque une rechute.

d) *Épilepsies pharmacorésistantes* : elles sont de mauvais pronostic, elles résistent à tous les traitements antiépileptiques. Les examens neurologiques et les explorations sont anormaux. Les patients ont de réelles difficultés intellectuelles, d'intégration scolaire et sociale.

## D/ Classification des crises (classification internationale, 1981)

- La description par l'interrogatoire de la sémiologie de la crise est essentielle pour la ranger dans la classification internationale. C'est une « enquête policière » à la recherche de tous les signes (teint, sons, mouvements, durée, fréquence.). L'interrogatoire peut être difficile, car les parents sont affolés et n'ont pas observé les différentes phases de la crise convulsive. Il faut souvent reprendre l'interrogatoire à distance de l'arrivée aux urgences et ne pas hésiter à mimer les mouvements pour s'assurer que les parents et le médecin parlent de la même chose.
- Pour compléter la description clinique de la crise, il faut enregistrer l'activité électrique du cerveau par un électroencéphalogramme, pendant une crise et en période intercritique. Le point de départ de la crise localisé ou généralisé, la forme des grapho-éléments, la durée de la crise sont des éléments indispensables à la réflexion.
- On classe en deux grandes catégories les crises convulsives.

### 1. Crises généralisées

- On assiste à une rupture de contact puis l'apparition de mouvements, il existe une amnésie de la crise.
- Les mouvements peuvent être :
  - toniques : contraction musculaire soutenue, non vibratoire, d'une durée de quelques secondes à quelques minutes ;
  - cloniques : secousses cloniques bilatérales, progressivement ralenties, de durée variable ;
  - myocloniques : secousses musculaires brutales telles un sursaut, brèves, bilatérales et symétriques, qui peuvent entraîner une chute ;
  - tonico-cloniques : 4 phases : tonique d'une durée de quelques secondes, tonique d'abord en flexion puis en extension, clonique avec un relâchement intermittent entraînant des secousses bilatérales, s'épaçant régulièrement, phase stertoreuse avec reprise de la respiration bruyante ;
  - absences simples : rupture de contact brève de quelques secondes, interruption de l'activité en cours, pas de mouvements associés, début et fin brusques, puis reprise de la conscience et des activités ;

- absences complexes ou atypiques : rupture de contact avec des mouvements cloniques de la tête ou des paupières ou des automatismes gestuels.

## 2. Crises partielles

La conscience est conservée, l'enfant peut décrire les symptômes s'il est assez âgé.

### a) Elles sont simples

- Avec des signes moteurs :
  - *somatoteurs* avec marche jacksonienne (début de la crise à une portion limitée d'un membre puis s'étend de proche en proche, la décharge progresse sur le cortex rolandique moteur), sans marche jacksonienne (clonie d'une partie du corps localisée sans propagation sur le cortex moteur) ;
  - *crises versives* : déviation tonique des yeux et rotation de la tête, élévation tonique d'un membre supérieur du même côté ;
  - *crises phonatoires* : arrêt du langage (aphémie), ou émission de langage pathologique (répétition d'une voyelle, d'un mot.).
- Avec des signes sensoriels ou sensitifs. Ces signes sont très difficiles à retrouver à l'interrogatoire chez l'enfant jeune :
  - *sensitifs* : fourmillement, picotement localisés ou avec une propagation jacksonienne ;
  - *visuels* : manifestation hallucinatoire (lueurs, éclairs, points lumineux ou scotome, amaurose) ;
  - *auditifs* : bruit, bourdonnements ;
  - *olfactifs* ;
  - *gustatifs* : goût salé, acide ;
  - *vertigineux* : sensation de vertige.
- Avec des signes végétatifs :
  - *digestifs* : déglutition, mâchonnement, nausées ;
  - *circulatoires, vasomoteurs* : chaleur, pâleur, rubéfaction, palpitation.

### b) Elles sont complexes

Avec une rupture partielle de la conscience et s'accompagnent d'automatismes, qui peuvent être :

- oro-alimentaires : mâchonnement ;
- gestuels simples : ranger des objets, dessiner, fouiller dans les poches ;
- verbaux : onomatopées, exclamations.

## E/ Classification des syndromes épileptiques (classification internationale, 1989)

- Les syndromes épileptiques de l'enfant dépendent de l'âge d'apparition des signes épileptiques, de la sémiologie des crises, de l'examen neurologique normal ou non, des antécédents familiaux d'épilepsie.
- Les syndromes épileptiques sont classés selon le début des crises, partiels ou généralisés, puis en fonction de l'étiologie. Le syndrome est idio-pathique, s'il existe des antécédents familiaux d'épilepsie bénigne, l'examen clinique et les explorations sont normaux, le mécanisme est lié à l'âge et à la maturation cérébrale, l'évolution est bonne avec ou sans traitement. Il est symptomatique si l'on retrouve une focalisation neurologique à l'examen clinique et que les explorations révèlent une malformation cérébrale. Il est cryptogénique si une cause ou une localisation corticale peuvent être suspectées par un examen clinique perturbé, mais les explorations restent normales, la cause échappe à nos techniques.

## 1. Épilepsies partielles idiopathiques

### Épilepsie partielle bénigne à paroxysme rolandique

- C'est la plus fréquente des épilepsies de l'enfant entre 3 et 13 ans. Il existe une prédominance masculine. Le pronostic est excellent et la guérison est de règle autour de la puberté.
- Les crises sont partielles avec une conscience conservée, d'horaire nocturne, en fin de nuit. Elles sont cloniques ou tonico-cloniques, impliquent l'hémiface et la région bucco-pharyngolaryngée.
- Elles peuvent s'étendre aux membres supérieurs ou se généraliser secondairement. Les parents sont réveillés par des vocalises liées à l'anarthrie.
- L'EEG intercritique montre des pointes centro-temporales, lentes, biphasiques, de haut voltage, qui se potentialisent dans le sommeil. Un enregistrement de sieste est donc indispensable.
- Le traitement des crises n'est pas indispensable si les crises sont peu fréquentes (1 à 2 par an). Il dépend du retentissement psychologique de la maladie sur la famille. Si un traitement est institué, il doit proposer un seul médicament.

## 2. Épilepsies généralisées idiopathiques

### a) *Épilepsie néonatale familiale bénigne*

- Elle se manifeste dès le troisième jour de vie, par des crises cloniques, tonico-cloniques. L'examen clinique est normal.
- L'EEG n'est pas spécifique. Les patients peuvent présenter ultérieurement une épilepsie.
- L'hérédité est dominante. Pour certaines familles, le gène est sur le chromosome 20 (locus 20q13.3), pour d'autres, le gène est sur le chromosome 8 (8q24), et ils correspondent à la mutation d'un canal potassique.

### b) *Épilepsie-absences de l'enfant*

- C'est une forme fréquente d'épilepsie généralisée chez l'enfant normal, d'âge scolaire avec un pic de fréquence autour de 7 ans. Une prédominance féminine est retrouvée.
- Les crises sont très fréquentes (10 à 200 par jour).
- Il s'agit de rupture de contact brève de quelques secondes ; elles sont simples ou complexes. L'enfant ne se souvient pas de la crise. Elles sont favorisées par l'hyperpnée.
- L'EEG est caractéristique avec un départ et une fin brusques, des pointes-ondes à 3 Hertz, régulières, symétriques, bilatérales et synchrones.
- L'évolution est variable. Les crises sont contrôlées par le traitement, mais, dans 40 % des cas, à l'adolescence surviennent des crises tonico-cloniques isolées ou associées à des absences. Des facteurs de moins bon pronostic sont : la survenue des crises après 8 ans, le sexe masculin, la résistance au traitement, la photosensibilité des crises. Ces éléments sont contrôlés par le traitement mais dont l'arrêt est difficile.

### c) *Épilepsie myoclonique juvénile*

- Le début se situe entre 6 et 25 ans, avec un pic de fréquence à la puberté (entre 12 et 17 ans).
- Ce sont des secousses myocloniques, symétriques, bilatérales, isolées ou répétées, impliquant les membres supérieurs et la face. Si elles se généralisent, elles peuvent provoquer des chutes. Elles surviennent en pleine conscience, au réveil, favorisées par une dette de sommeil.
- Des crises généralisées tonico-cloniques sont associées aux myoclonies et réalisent des crises tonico-cloniques. Elles succèdent aux myoclonies et incitent les patients à consulter.
- L'EEG intercritique montre des pointes-ondes et des polypointes-ondes généralisées mais asymétriques. La photosensibilité est fréquente. Les myoclonies sont précédées de complexe de polypointes-ondes.
- L'épilepsie myoclonique juvénile est déterminée génétiquement, les deux gènes majeurs sont situés sur le bras court du chromosome 6 (6p21.2) et le bras long du chromosome 15 (15q14).
- La réponse au traitement est bonne, mais cette épilepsie est pharmacodépendante et l'arrêt du traitement entraîne une récurrence des crises dans 90 % des cas. Le traitement doit être pris très longtemps, voire à vie.

### 3. Épilepsie généralisée cryptogénique

#### a) *Syndrome de West*

- Ce sont des spasmes infantiles qui surviennent chez le nourrisson de moins de 1 an. La description clinique correspond à une triade :
  - spasmes infantiles en flexion ou en extension ;
  - arrêt du développement psychomoteur et régression des acquisitions ;
  - hypersarythmie à l'EEG : tracé anarchique dans la veille et le sommeil.
- Les spasmes sont en salves de 10 à 20 spasmes, sur une durée de 10 à 20 minutes, survenant fréquemment au changement de vigilance (endormissement ou éveil).
- L'EEG intercritique est désorganisé, anarchique, sans tracé de base individualisable : hypersarythmique.
- Les spasmes s'accompagnent de grandes ondes lentes, amples, suivies d'une dépression (aplatissement) du tracé.
- Deux groupes sont reconnus :
  - les formes symptomatiques (2/3 des cas) de lésions cérébrales sévères anté- ou périnatales ; ce sont les formes les plus péjoratives ;
  - les formes idiopathiques (1/3 des cas), les plus favorables mais d'évolution variable, sans lésions cérébrales reconnues.

#### b) *Syndrome de Lennox-Gastaut*

- Il s'agit de l'une des formes les plus sévères des épilepsies de l'enfant. Le syndrome associe trois types de crises :
  - des crises toniques nocturnes, dont le contrôle par le traitement est difficile ;
  - des absences atypiques ;
  - des crises atoniques.
- L'âge de début se situe avant 8 ans, avec un pic de fréquence entre 3 et 5 ans.
- Les crises toniques sont diurnes ou nocturnes, symétriques ou non, axiales ou globales, avec ou sans pertes de connaissance. L'association de crises atoniques et toniques engendre des chutes traumatisantes, caractéristiques du syndrome. Les absences sont à début et fin progressifs, les états de mal non convulsifs (status) sont fréquents.
- L'EEG comporte un tracé de fond perturbé, des pointes-ondes lentes, amples, diffuses, de faible fréquence (2,5 Hz). Des décharges de rythmes rapides à 10 Hz associées aux crises toniques sont caractéristiques.
- L'évolution est sévère, avec une détérioration intellectuelle, des troubles de la personnalité et du comportement.
- Le syndrome est symptomatique de lésions cérébrales congénitales ou acquises. Il peut être idiopathique, si le développement est normal avant le début de l'épilepsie.
- Les différents traitements, en polythérapie, sont transitoirement efficaces.

### 4. Épilepsies généralisées symptomatiques

#### a) *Épilepsie myoclonique progressive*

- Elle est le symptôme d'une maladie plus générale, évolutive et impliquant une anomalie du métabolisme des molécules complexes de l'organisme.
- La maladie correspond à une tétrade associant :
  - des myoclonies asynchrones, asymétriques, segmentaires ;
  - des crises tonico-cloniques ;
  - une détérioration intellectuelle progressive ;
  - des signes cérébelleux et extrapyramidaux.
- L'évolution est marquée par une régression des acquisitions motrices et intellectuelles, évoluant par un état grabataire et un décès à plus ou moins long terme selon l'étiologie.
- Nous ne ferons que citer quelques maladies : certaines mucopolysaccharidoses, comme la

maladie de Lafora, les céroïdes lipofuscinoses, certaines maladies mitochondriales, comme le MERRF (myoclonus epilepsy and ragged red fibers).

## F/ Notion de traitement

### 1. Le traitement de la crise en urgence

On utilise du Valium (diazépam) en intrarectal à la dose de 0,5 mg/kg, à répéter une fois si c'est inefficace.

### 2. Le traitement de fond

Il utilise une molécule, adaptée au type de crise (partielle ou généralisée) et au syndrome.  
(Cf. tableau ci-dessous)

## G/ Prise en charge

- Les enfants épileptiques doivent avoir une activité scolaire et extrascolaire adaptée à leur âge ; ils ne doivent pas en être exclus. Il suffit, de la part des adultes, d'un peu plus d'attention.
- Si le principe est simple, la pratique est différente, et il n'est pas rare que les enfants épileptiques soient exclus de l'école ou surprotégés par les parents. Un suivi psychologique peut être utile à l'enfant atteint d'une maladie chronique et qui peut la rejeter à des moments particuliers de sa vie (adolescence), aux parents pour les aider à maîtriser leur angoisse et à vivre le plus simplement possible cette affection chronique.
- Contrairement à l'adulte, qui ne peut pratiquer certaines professions, l'enfant sous la surveillance d'adultes mène une vie la plus normale possible.
- Classification internationale des épilepsies et syndromes épileptiques (1989).

Dénomination internationale	Nom commercial	DCI	Posologie	Mécanisme
DZP	VALIUM	Diazépam	- <i>per os</i> : 0,15 à 0,3 mg/kg toutes les 8 heures - V rectale : 0,5mg/kg (sans dépasser 10 mg)	
CBZ	TÉGRÉTOL	Carbamazépine	Épilepsie partielle idiopathique ou symptomatique - <i>per os</i> : 10 à 20 mg/kg/j en 2 à 3 prises (jusqu'à 200 mg/j chez l'enfant < 3ans)	Stabilise la membrane neuronale
VPA	DÉPAKINE	Acide valproïque	Épilepsie généralisée idiopathique ou symptomatique - <i>per os</i> : 30 mg/kg/j en 2 à 3 prises	Stimule les canaux potassiques
VGB	SABRIL	Vigabatrine	*Spasme infantile : - <i>per os</i> : 50 mg/kg/j et jusqu'à 150 mg/kg/j si nécessaire *Épilepsie partielle résistante : 40 mg/kg/j et jusqu'à 100 mg/kg/j	Inhibe la GABA-transaminase

# Classification internationale des épilepsies et syndromes épileptiques (1989)

## 1. Épilepsies et syndromes épileptiques focaux

### a) *Idiopathiques, liées à l'âge*

- Épilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques.
- Épilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux.
- Épilepsie primaire de la lecture.

### b) *Symptomatiques*

- Syndrome de Kojewnikow, ou épilepsie partielle continue.
- Épilepsies lobaires (temporale, frontale, pariétale, occipitale).

### c) *Cryptogéniques*

Lorsque l'étiologie reste inconnue, on parle d'épilepsie partielle cryptogénique.

## 2. Épilepsies et syndromes épileptiques généralisés

### a) *Idiopathique, lié à l'âge, avec par ordre chronologique*

- Convulsions néonatales familiales bénignes
- Convulsions néonatales bénignes.
- Épilepsie-absences de l'enfance.
- Épilepsie-absences de l'adolescence.
- Épilepsie myoclonique juvénile.
- Épilepsie à crises Grand Mal du réveil.
- Épilepsie à crises précipitées par certaines modalités spécifiques.
- D'autres épilepsies peuvent être classées comme généralisées idiopathiques sans faire partie de ces syndromes.

### b) *Cryptogéniques ou symptomatiques, avec en particulier*

- Spasmes infantiles (syndrome de West).
- Syndrome de Lennox-Gastaut.
- Épilepsie avec crises myoclonono-astatiques.
- Épilepsie avec absences myocloniques.

### c) *Symptomatiques*

- Sans étiologie spécifique.
- Encéphalopathie myoclonique précoce.
- Encéphalopathie infantile précoce avec suppression-bursts.
- Autres.

Syndromes spécifiques.

De nombreuses étiologies métaboliques ou dégénératives peuvent entrer dans ce cadre.

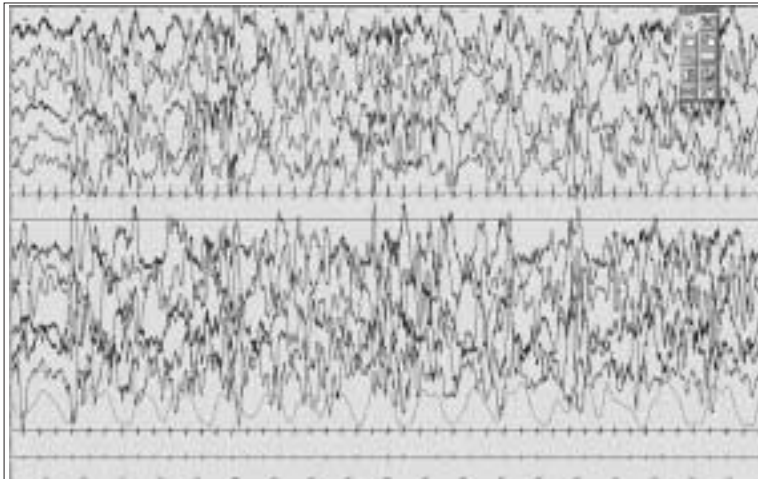
## 3. Épilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé

- Avec association de crises généralisées et partielles, en particulier :
  - crises néonatales ;
  - épilepsie myoclonique sévère ;
  - épilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil lent ;

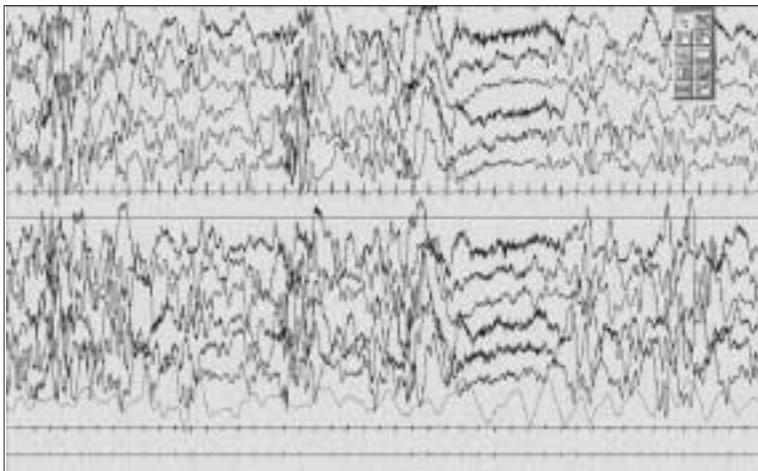
- épilepsie avec aphasie acquise (syndrome de Landau-Kleffner).
- Sans caractères généralisés ou focaux certains.

#### 4. Syndromes spéciaux

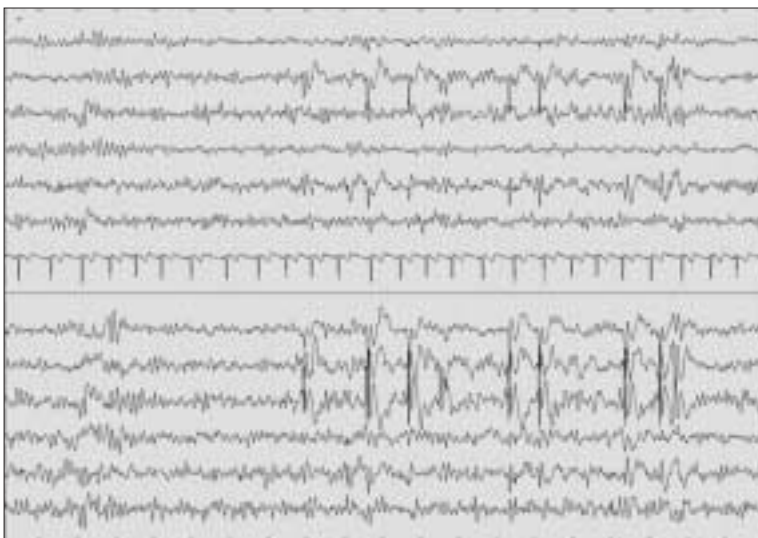
- Crises occasionnelles, liées à une situation épileptogène transitoire :
  - convulsions fébriles ;
  - crises uniquement précipitées par un facteur toxique ou métabolique ;
  - crise isolée, état de mal isolé. ■



*Tracé trouvant une désorganisation du tracé de fond avec un mélange anarchique d'ondes lentes et d'ondes rapides. Ces ondes ont une amplitude, une morphologie et une topographie qui varient dans le temps. **Tracé hypsarythmique.***

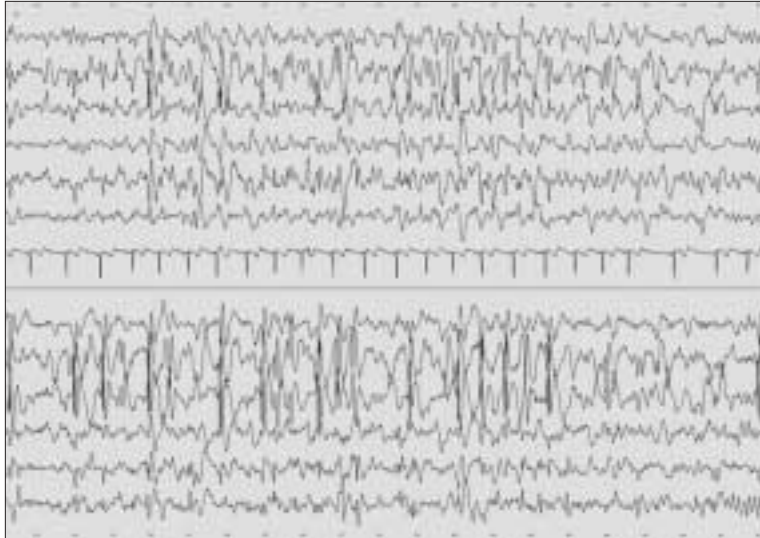


*Tracé trouvant une désorganisation du tracé de fond avec un mélange anarchique d'ondes lentes et d'ondes rapides. Ces ondes ont une amplitude, une morphologie et une topographie qui varient dans le temps. Au milieu du **tracé hypsarythmique**, on trouve un spasme : onde lente de grande amplitude suivie d'un ralentissement de l'électroactivité.*

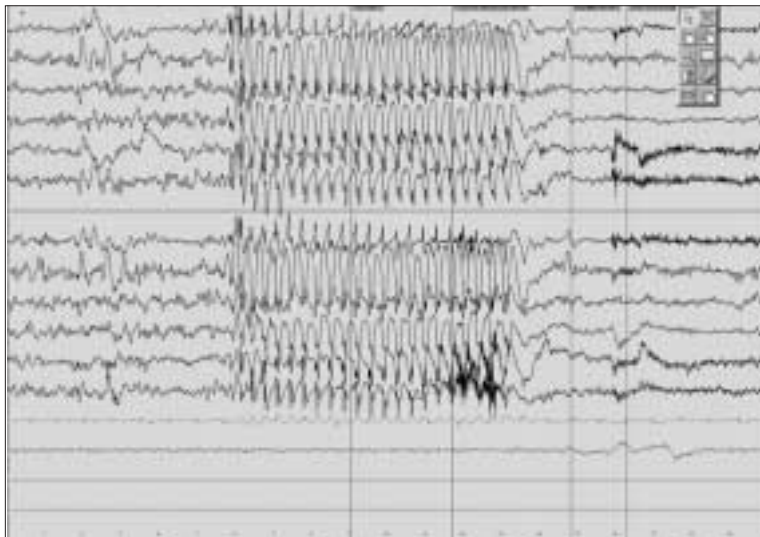


*Pointes centro-temporales.  
Épilepsie à paroxysme rolandique  
(= pointe centro-temporale).*

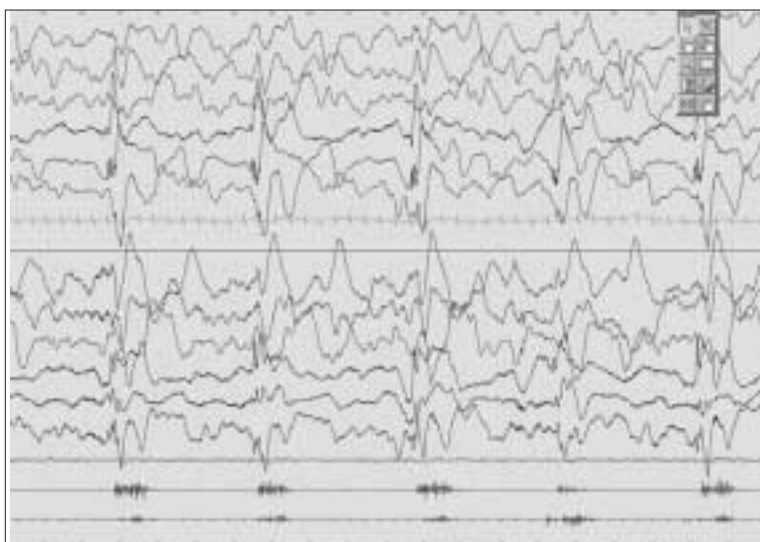




*Enregistrement de sommeil avec activation de pointes centro-temporales. Activation pendant le sommeil. Épilepsie à paroxysme rolandique (= pointe centro-temporale).*



*Bouffée de pointes-ondes généralisées, rythme régulier, à 3 cycles par seconde. Épilepsie-absence.*



*Contraction des muscles deltoïdiens sur l'EMG. Lors de la contraction musculaire du spasme, on retrouve une grande onde lente de grande amplitude. Cette onde lente est suivie d'un ralentissement de l'électrogenèse. Spasme infantile.*

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

# RÉANIMATION - URGENCES

## État confusionnel et trouble de conscience

I-11-199

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# État confusionnel et trouble de conscience

## Objectifs :

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

- La confusion mentale est définie par une désorganisation de toute l'activité psychique en rapport avec une obnubilation de la conscience.
- C'est une urgence diagnostique et thérapeutique.
- Sujets exposés : vieillards, éthyliques, polymédicamentés.

## Cela associe :

1. Une obnubilation de la conscience et des troubles de la vigilance.
2. Une désorientation temporo-spatiale (DTS).
3. Une anxiété constante.
4. Un onirisme (état de rêve vécu et agi).
5. Une altération de l'état général.

- Comme caractéristique importante, on note une fluctuation de la symptomatologie dans la journée avec aggravation vespérale et nocturne.
- Le début est aigu (exemple : hémorragie méningée) ou subaigu, marqué par :
  - inversion du cycle nyctéméral ;
  - une insomnie avec cauchemars ;
  - une somnolence diurne ;
  - des troubles de l'attention ;
  - des troubles de l'humeur ;
  - des moments d'agitation psychomotrice.
- Phase d'état :
  - associe des troubles psychiques à des troubles somatiques.

### a) Troubles psychiques

- DTS.
- Troubles de la vigilance : inattention, indifférence, somnolence.
- Troubles mnésiques touchant les faits anciens et récents.

- Perplexité anxieuse.
- Onirisme :
  - \* inconstant ;
  - \* état de rêve pathologique ; vécu et agi ;
  - \* hallucinations surtout visuelles ;
  - \* thèmes : zoopsiques (vision d'animaux), professionnels, familiaux, mystiques ou érotiques ;
  - \* adhésion avec vécu intense ; réactions dangereuses devant des thèmes terrifiants : fuite, panique, défenestration.

**N.B.** : Tous ces troubles sont variables dans la journée ; avec courts intervalles de lucidité.

#### **b) Troubles somatiques**

- AEG : anorexie, fièvre, sueurs.
- Déshydratation.
- Tremblement fin des extrémités.
- L'examen neurologique recherche des signes méningés, des signes de localisation, un asté-rixis.

#### **c) Évolution**

- Sous traitement, elle est le plus souvent favorable avec retour progressif à l'état normal. Le patient conserve une « amnésie lacunaire » de l'état confusionnel.
- Non traitée, l'évolution peut se faire vers :
  - \* coma profond ;
  - \* syndrome de Korsakoff ;
  - \* démence séquellaire.

## EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- Systématiques :
  - ionogramme sanguin (natrémie) ;
  - glycémie + + + (hypoglycémie) ;
  - calcémie (hypercalcémie) ;
  - urée, créatinine (insuffisance rénale) ;
  - NFS ;
  - gaz du sang (hypoxie, hypercapnie) ;
  - bilan hépatique (transaminases, phosphatases alcalines) ;
  - recherche de toxiques : alcool, CO, médicaments...
- Selon le contexte :
  - hémocultures si syndrome infectieux ;
  - scanner cérébral si suspicion d'hémorragie méningée, de processus expansif ;
  - PL si signes méningés ;
  - EEG.
- Indications urgentes du scanner :
  - signes de localisation neurologique ;
  - traumatisme crânien ;
  - céphalées brutales ;
  - épilepsie ;
  - modification de l'état de conscience.

## DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

---

### A/ Démences

- L'installation est insidieuse.
- L'évolution est chronique, irréversible et d'une seule tenue.
- Piège : un syndrome confusionnel peut se surajouter à un tableau démentiel.

### B/ Aphasie de Wernicke

- Trouble du langage isolé (jargon) avec paraphasie.

### C/ Ictus amnésique

- Trouble transitoire et isolé de la mémoire, durée de quelques heures.

### D/ Syndrome de Korsakoff

- Peut succéder à une confusion (encéphalopathie de Gayet-Wernicke) non ou mal traitée.
- État chronique, sans trouble somatique, associant :
  - troubles de la mémoire antérograde (de fixation) : le malade ne mémorise aucun fait récent mais, paradoxalement, conserve la mémoire des faits anciens et une bonne efficacité intellectuelle ;
  - DTS ;
  - fabulation et fausses reconnaissances.
- Une polyneuropathie des membres inférieurs est fréquemment associée quand l'étiologie est éthylo-carentielle (vitamine B1).
- Le syndrome de Korsakoff est lié à une lésion des deux corps mamillaires (circuit hippocampo-mamillaire de Papez).

### E/ Affections psychiatriques

- Bouffée délirante.
- Mélancolie stuporeuse ou délirante.
- Psychose hallucinatoire chronique.

## DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

---

- Démarche comparable à celle envisagée devant un coma.
- Deux principales causes : alcool et médicaments.
- Ne pas oublier l'hypoglycémie (+++).
- Plusieurs causes peuvent être associées chez le même malade.

#### Principales causes

- A. Toxiques.
- B. Métaboliques.
- C. Neurologiques.
- D. Infectieuses.

### A/ Causes toxiques

#### 1. Alcool (voir annexe 1)

##### a) Ivresse aiguë

**b) *Delirium tremens (DT) (+++)***

- Sevrage absolu ou relatif chez un éthylique chronique à l'occasion d'une infection, d'un traumatisme, d'une intervention chirurgicale.
- Syndrome confuso-onirique (+++) : hallucinations terrifiantes (zoopsie : rat, serpent), DTS marquée.
- Tremblements, dysarthrie, incoordination des mouvements.
- Signes généraux marqués : sueurs, fièvre, tachycardie, hypertension artérielle, insomnie, signes cliniques et biologiques de déshydratation.
- Traitement :
  - \* réhydratation (plusieurs litres par jour) + rééquilibration hydroélectrolytique ;
  - \* sédatifs : méprobamate (Équanil) ou diazépam (Valium) ;
  - \* vitamino-thérapie parentérale (IM ou IV) B1, B6 et PP ;
  - \* du facteur déclenchant.

**c) *Encéphalopathie de Gayet-Wernicke***

- Carence en vitamine B1 : l'alcool est la principale cause, mais également déséquilibre alimentaire, dénutrition (gastrectomie, périodes de jeûne, vomissements prolongés).
- Associe :
  - \* confusion ;
  - \* hypertonie oppositionnelle ;
  - \* troubles de l'équilibre rendant parfois la station debout et la marche impossibles ;
  - \* troubles oculaires :
    - parésie bilatérale du VI,
    - nystagmus horizontal ou vertical ;
  - \* parfois des signes cérébelleux ;
  - \* troubles végétatifs : tachycardie, hypertension, hypothermie, hypersudation.
- Traitement :
  - \* urgent ;
  - \* identique à celui de DT ;
  - \* non traité : syndrome de Korsakoff séquellaire.

**N.B.** : Rôle aggravant du G5 sans adjonction de B1 (+++).

**d) *Syndrome de Korsakoff***

- Troubles mnésiques antérogrades.
- DTS.
- Fabulation.
- Fausses reconnaissances.
- La vigilance, le raisonnement et le jugement sont respectés.
- Souvent associé à une polyneuropathie.

**e) *Autre complication de l'alcool***

- Encéphalopathie de Marchiafava-Bignami :
  - \* lésions du corps calleux (démýélinisation ± nécrose) ;
  - \* clinique : état confuso-onirique + crises convulsives + hypertonie + astasie-abasie, parfois signes de dysconnexion calleuse interhémisphérique.

**2. Médicaments**

- Cause fréquente, notamment chez un sujet âgé polymédicamenté ; principaux médicaments confusogènes :
  - anticholinergiques (présents dans beaucoup de spécialités) ;
  - psychotropes : les antidépresseurs tricycliques (ATC), les benzodiazépines (BZD), les neuroleptiques ;
  - corticoïdes ;
  - L-dopa...

### 3. Intoxication au CO (+ + +)

### 4. Drogues

- Cocaïne : hallucinations colorées.
- Opium, LSD, amphétamines...

## B/ Causes métaboliques

- Hypoglycémie ; Dextro systématique.
- Natrémie : hyperhydratation intracellulaire (hyponatrémie) ou déshydratation intracellulaire (hypernatrémie).
- Hypercalcémie.
- Encéphalopathie hépatique (astérixis : flapping tremor), rénale (urémie), respiratoire (hypoxie, hypercapnie).
- Endocriniennes :
  - hypo- ou hyperthyroïdie ;
  - diabète décompensé : acidocétose, hyperosmolaire, hypoglycémie ;
  - Addison.
- Porphyries aiguës intermittentes : crises déclenchées par l'alcool ou par les médicaments (barbituriques) ; confusion s'associant à des paralysies périphériques.

## C/ Causes neurologiques

- Traumatiques : HED, HSD (voir question « Traumatisme crânien »).
- Avec signes méningés :
  - fébriles : méningite ou méningo-encéphalite (herpès + + +); PL au moindre doute ;
  - brutaux : hémorragie méningée (scanner spc).
- HIC : tumeurs, hématomes sous-duraux (personne âgée, éthylique).
- AVC surtout pariéto-temporaux droits (+ + +).
- Épilepsie :
  - confusion postcritique ;
  - crises « confusionnelles » temporales (partielles complexes) ;
  - EEG + + +.

## D/ Causes infectieuses

- Toute fièvre élevée peut causer un syndrome confusionnel, surtout chez l'enfant et les personnes âgées. On évoquera tout particulièrement :
  - méningites et encéphalites (QS) ;
  - tymphos de la typhoïde ;
  - tuberculose ;
  - infections au cours du sida : toxoplasmose cérébrale, cryptococcose. ■

### Ne pas oublier

- C'est une urgence
- Hypoglycémie
- Intoxication au CO
- Hémorragie méningée
- Méningite
- Vitamine B1 chez l'éthylique
- Trois principales causes :
  - \* Métabolique
  - \* Iatrogène
  - \* Infectieuse

### Annexe 1. Confusion chez un éthylique

#### Principales causes :

- Hypoglycémie (+++).
- Ivresse aiguë.
- Delirium tremens (DT).
- HSD (+++).
- Hémorragie méningée.
- Gayet-Wernicke.
- Postcomitiale.
- Encéphalopathie hépatique :
  - \* Facteur déclenchant : prise médicamenteuse, hémorragie digestive...
  - \* Quatre stades :

**I.** astérisis + hypertonie extrapyramidale.

**II.** astérisis + confusion (DTS).

**III.** coma vigile, sans signe de localisation.

**IV.** coma profond,  $\pm$  convulsion,  $\pm$  rigidité de décérébration.

- Intoxication médicamenteuse (favorisée par l'insuffisance hépatique).
- Si fièvre :
  - \* Méningite.
  - \* Pneumopathie.
  - \* Septicémie.

**Plusieurs causes peuvent se surajouter.**

### Différences entre confusion et démence

	Confusion	Démence
<b>Début</b>	Aigu	Insidieux
<b>Vigilance</b>	Altérée	Intacte (au stade initial)
<b>Fluctuation</b>	- Importante - Aggravation vespérale et nocturne	Absente
<b>Activité psychomotrice</b>	Agitation et/ou apathie	Normale au début
<b>Hallucinations</b>	Fréquentes, surtout visuelles	Absentes au début
<b>Anxiété</b>	Présente avec perplexité, peur, méfiance	Absente au début
<b>Signes neurologiques</b>	Présents	Absents



# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Hémiplégie Syndrome pyramidal

**HP-16**

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Hémiplégie

## Syndrome pyramidal

### A/ Introduction

- C'est un déficit moteur ( $\pm$  complet) d'un hémicorps.
  - Il est dû à une lésion de la voie pyramidale en un point quelconque de son trajet :
    - cortex
    - capsule interne
    - tronc cérébral
    - moelle épinière : l'hémiplégie est homolatérale, « directe ».
- } L'hémiplégie est controlatérale à la lésion « croisée ».

### B/ Description

- Le syndrome pyramidal associe :
  - un déficit moteur ;
  - une hypertonie spastique ;
  - ROT exagérés, vifs, diffusés et polycinétiques ;
  - aux membres supérieurs : signe de Hoffmann ;
  - aux membres inférieurs : signes de Babinski et de Rossolimo ;
  - réflexes cutané-abdominaux abolis ;
  - inconstamment :
    - \* trépidation épileptoïde du pied,
    - \* clonus de la rotule, triple retrait du membre inférieur,
    - \* syncinésie.

#### 1. Hémiplégie brutale et récente

- Flasque (+++).
- Hypotonie de l'hémicorps.
- Déficit moteur unilatéral, prédominant sur :
  - muscles distaux et volitionnels ;
  - aux membres supérieurs : muscles extenseurs ;
  - aux membres inférieurs : muscles fléchisseurs ;
  - à la face : paralysie faciale centrale prédominant sur le facial inférieur :
    - \* sans signe de Charles-Bell.
- Avec dissociation automatico-volontaire (les mouvements volontaires sont les plus touchés).
- Avec du même côté de la paralysie :
  - aréflexie tendineuse ;
  - abolition des réflexes cutané-abdominaux (RCA) ;
  - signe de Babinski : cutané plantaire en extension ;
  - signe de Rossolimo aux orteils : flexion des orteils à la stimulation de la face plantaire de leur deuxième phalange ;
  - signe d'Hoffmann aux doigts : flexion des doigts au relâchement d'une flexion forcée de la troisième phalange de l'index.
- Selon le degré du déficit moteur, on parle d'hémiplégie complète, ou d'hémi-parésie quand le

déficit est incomplet.

- L'hémiplégie est dite :
  - proportionnelle, quand le déficit moteur intéresse de la même façon les membres et la face (exemple : hémiplégie capsulaire) ;
  - non proportionnelle, quand le déficit est inégal, prédominant sur un membre ou à la face (exemple : hémiplégie corticale).

*N.B. :*

- Les muscles axiaux (cou et tronc) et respiratoires ne sont pas atteints dans une lésion pyramidale.

## 2. Hémiplégie progressive ou vieillie

- Spastique :
  - hypertonie pyramidale élastique : « lame de canif » ;
  - prédomine aux membres supérieurs sur les fléchisseurs (doigts et coudes fléchis) ;
  - prédomine aux membres inférieurs sur les extenseurs (fauchage : membre inférieur tendu).
- Avec du même côté :
  - hyperréflexivité : ROT vifs, diffusés, polycinétiques avec augmentation de la zone réflexogène (voir clonus de la rotule, trépidation épileptoïde de la cheville) ;
  - signes de Babinski, Rossolimo, Hoffmann ;
  - parfois réflexes de défense : avec triple retrait du membre inférieur ;
  - souvent des syncinésies d'imitation : mouvements involontaires parasitant les mouvements volontaires.

## 3. Formes frustes

- À la marche :
  - perte du balancement d'un bras ;
  - fauchage (usure de la pointe des chaussures).
- Asymétrie des manœuvres de Barré et Mingazzini :
  - chute d'un membre du côté parétique ;
  - main creuse du côté atteint + déficit des muscles de la main (extension des doigts, pince).
- Signe de Babinski apparaissant après un effort.
- Hyperréflexivité homolatérale.

## 4. Chez un patient comateux

- Asymétrie faciale :
  - spontanée : « il fume la pipe » (joue flasque soulevée passivement à chaque expiration).
  - provoquée par la manœuvre de Pierre-Marie-et-Foix.
- Déviation de la tête et des yeux controlatérale à l'hémiplégie si atteinte hémisphérique : « *Le patient regarde sa lésion cérébrale.* »
- Abolition des réponses d'un hémicorps aux stimulations douloureuses.
- Hypotonie homolatérale, avec chute plus lourde des membres atteints.
- Abolition ou diminution des ROT homolatéraux.
- Abolition des réflexes cutané-abdominaux.
- Babinski unilatéral.

## C/ Diagnostic topographique

### 1. Lésion corticale : hémiplégie controlatérale à la lésion hémisphérique

- Non proportionnelle :
  - à prédominance brachio-faciale : convexité de la frontale ascendante.
  - à prédominance crurale : face interne (lobule paracentral).
- Signes corticaux associés, rechercher :
  - troubles sensitifs pariétaux du même côté que la paralysie ;

- hémianopsie latérale homonyme (HLH) ;
- crises d'épilepsie partielle motrice (Bravais-Jackson) ;
- si hémisphère dominant : aphasie ;
- si hémisphère mineur : anosognosie, héminégligence, troubles apraxiques ;
- déviation de la tête et des yeux vers la lésion (le patient regarde sa lésion) : atteinte de la voie oculo-céphalogyre (VOCG) (*voir annexe I*).

## 2. Lésion capsulaire : hémiplégie controlatérale

- Massive et proportionnelle (intéressant la face + membre inférieur + membre supérieur).
- Pure : sauf si atteinte thalamique → signes sensitifs associés.

## 3. Lésion du tronc cérébral → syndrome alterne associant

- Paralyse d'un nerf crânien homolatéral à la lésion.
- Hémiplégie controlatérale (*voir tableau I*).

### a) Pédoncule

- Syndrome de Weber :
  - \* paralysie du III.
  - \* hémiplégie proportionnelle controlatérale (CL).

### b) Protubérance

- Millard-Gübler :
  - \* PF périphérique (du côté de la lésion) ;
  - \* hémiplégie CL.
- Foville protubérantiel supérieur :
  - \* le patient regarde ses membres paralysés (atteinte du VI homolatéral) ;
  - \* hémiplégie controlatérale.
- Foville protubérantiel inférieur :
  - \* le patient regarde ses membres paralysés ;
  - \* PFP du côté de la lésion ;
  - \* hémiplégie CL.

### c) Bulbe

- Syndrome de l'hémibulbe (Babinski-Nageotte) :
  - \* du même côté :
    - syndrome cérébelleux,
    - Claude-Bernard-Horner ;
  - \* du côté opposé :
    - hémiplégie respectant la face.
    - hémianesthésie thermo-algique.

### N.B. :

- Le syndrome de Wallenberg (ischémie rétro-olivaire du bulbe) est un syndrome alterne sensitif : pas d'hémiplégie.

## 4. Lésion médullaire → hémiplégie « directe »

- Rare.
  - Respecte toujours la face.
  - Hémiplégie du même côté que la lésion.
  - Associée :
    - à des troubles proprioceptifs du même côté ;
    - à des troubles sensitifs thermoalgiques du côté opposé, constituant le syndrome d'hémi-moelle de Brown-Séquard.
- (*Voir annexe II*).

- Souvent il existe :
  - un niveau sensitif ;
  - des troubles sphinctériens.

**N.B. :**

- Les lésions médullaires donnent plus souvent des paraplégies (moelle dorso-lombaire) ou des quadriplégies (moelle cervicale) ; à cause de la proximité anatomique entre les deux faisceaux pyramidaux.

**D/ Diagnostic étiologique selon le mode d'installation****1. Brutal**

- Hypoglycémie : dextro + G 30 % IVD.
- Si notion de TC + PCI + intervalle libre → HED.
- Sinon : AVC → scanner cérébral sans produit de contraste :
  - \* normal : accident ischémique ;
  - \* hyperdensité : accident hémorragique.
- Cas particulier de la lacune capsulaire (complication d'HTA) → hémiplégie motrice pure.

**2. Progressif → processus expansif imposant un scanner cérébral**

- Tumeur cérébrale : signes d'HIC + épilepsie + aggravation progressive du déficit.
- HSD chronique :
  - \* terrain : personne âgée, éthylique, patient sous anticoagulant ;
  - \* TC ancien minime ou non retrouvé.
- Abscès cérébral, sida (toxoplasmose).

**N.B. :**

- Un accident vasculaire peut donner un tableau « pseudotumoral » (ex : thrombose de la carotide interne, thrombophlébite cérébrale).
- Une tumeur cérébrale peut donner une sémiologie brutale « pseudovasculaire » à l'occasion d'un saignement intratumoral, d'une nécrose ou d'une crise d'épilepsie.
- Une hémiplégie crurale à bascule évoque une thrombophlébite du sinus longitudinal supérieur (SLS).

**3. Hémiplégie transitoire**

- Principales causes :
  - \* AIT ;
  - \* hypoglycémie ;
  - \* épilepsie motrice focale avec déficit postcritique (paralysie de Todd) ;
  - \* migraine compliquée ;
  - \* certaines tumeurs cérébrales peuvent se révéler parfois par une hémiplégie transitoire.

**4. Autres causes d'hémiplégie**

- Poussée de SEP.
- Collagénose.
- Vascularites.
- Embolie gazeuse.
- Intoxication au CO. ■

Syndromes alternes du tronc cérébral			
	Côté de la lésion (signes directs)	Côté controlatéral (signes croisés)	Nom
Pédoncule : – pied : – noyau rouge	* Paralyse du III	* Hémiplégie	* Syndrome de Weber
	≡ { Ptosis Strabisme divergent Mydriase	Mouvements choréoathétosiques ou * Hémiplasie	* Syndrome de Benedikt  * Syndrome de Claude
Protubérance	* Paralyse du VII	* Hémiplégie	* Syndrome de Millard-Gübler
	* Paralyse du VI (paralyse de latéralité)	* Hémiplégie (Il regarde ses membres paralysés)	* Foville protubérantielle
Bulbe	* Syndrome de Wallenberg (QS) (le plus fréquent des syndromes alternes du tronc cérébral) Pas d'hémiplégie		
Déjerine	* Paralyse du XII (hypoglosse)	* Hémiplégie respectant la face	* Syndrome interolivaire de
	{ Paralyse du IX, X Syndrome cérébelleux Syndrome CBH	* Hémiplégie respectant la face * Hémi-anesthésie thermoalgique de l'hémicorps controlatéral	* Syndrome de l'hémibulbe (Babinski-Nageotte)

## Annexe I

**La voie oculocéphalogyre**

- Voie oculocéphalogyre (VOCG) : commande la rotation de la tête et des yeux vers le côté opposé.
- Elle part du cortex frontal de chaque côté :  
par exemple : l'aire frontale droite dévie la tête et les yeux vers la gauche en stimulant :
  - le XI droit-SCM droit : déviation de la tête vers la gauche ;
  - le VI gauche-m. droit externe gauche qui stimule, lui-même, le III droit (muscle droit interne), via la bandelette longitudinale postérieure (BLP) : déviation conjuguée des yeux vers la gauche.
- Normalement les deux voies « s'équilibrent ». Chez l'hémiplégique, par lésion hémisphérique, il y a un déséquilibre en faveur de la voie OCG controlatérale qui fait dévier la tête et les yeux vers la lésion : « le patient regarde sa lésion. »

## Tableau II

## Différences entre une paralysie liée à une atteinte du motoneurone supérieur par rapport à celle liée à l'atteinte du motoneurone inférieur

	Motoneurone supérieur	Motoneurone inférieur
Localisation	Faisceau pyramidal	Corne antérieure
Muscles paralysés	En groupe	Muscles individuels
Amyotrophie	Absente	Présente
Tonus	Hypertonie spastique	Hypotonie, flaccidité
ROT	Hyperréactifs	Diminués ou abolis
RCP	Extension (Babinski)	Abolis ou en flexion
Fasciculations	Absentes	Présentes
● EMG : – Vitesse de conduction – Potentiels de dénervation	Normale Absents	Altérée Présents

**Annexe II****Principales causes du syndrome de Brown-Séquard**

- Compression médullaire latérale.
- Canal rachidien étroit.
- Myélopathie postradique.
- SEP.
- Malformation vasculaire.

**Ne pas oublier**

- Hypoglycémie.
- Deux phases :
  - flasque ;
  - spastique.
- Signes neurologiques associés.
- Trois principales causes :
  - traumatisme ;
  - AVC ;
  - tumeurs.
- Scanner cérébral systématique.
- Quelle que soit la cause, rééducation précoce :
  - kinésithérapie ;
  - ergothérapie ;
  - lutte contre la spasticité.

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

# RÉANIMATION - URGENCES

## Hémorragie méningée

II-244

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.



# Hémorragie méningée

## Objectifs :

- Diagnostiquer une hémorragie méningée.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

## A/ Définition – généralités

- L'hémorragie méningée (ou hémorragie sous-arachnoïdienne) est l'irruption brutale de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens, c'est-à-dire les citernes de la base du crâne et les sillons cérébraux. D'autres élargissements des espaces sous-arachnoïdiens sont en communication avec les citernes de la base : vallées sylviennes (autour de l'artère sylvienne ou cérébrale moyenne), scissure interhémisphérique antérieure (où cheminent les artères péricalleuses).
- La première cause d'hémorragie méningée est traumatique ; elle traduit l'importance du traumatisme crânien causal. Souvent muette cliniquement, elle peut s'exprimer par des céphalées, une agitation, un état d'obnubilation, d'agressivité, d'opposition à l'entourage, un syndrome méningé avec position en chien de fusil, dos tourné à la lumière. Inapparente au scanner car modérée, elle peut se manifester par une hyperdensité dans les sillons, plus rarement dans les citernes de la base du crâne. La PL la confirmerait, mais elle est, dans un contexte traumatique, tout à fait inutile, car elle ne débouche sur aucune attitude pratique. L'évolution de l'hémorragie méningée traumatique est habituellement favorable lorsqu'elle est isolée – mais elle peut s'associer, quand le traumatisme crânien est important, à diverses lésions cérébrales : œdème, contusion, hématome sous-dural aigu qui conditionnent le pronostic – et elle n'a rien à voir avec le pronostic redoutable des hémorragies sous-arachnoïdiennes spontanées (ou non traumatiques) qui nous intéressent ici.
- L'hémorragie méningée peut être pure, c'est-à-dire purement sous-arachnoïdienne, ou s'accompagner d'un hématome intracérébral (on parle alors d'hémorragie cérébro-méningée) ou d'une inondation ventriculaire. La principale cause est la rupture d'un anévrisme artériel intracrânien, qu'il faut donc rechercher devant toute hémorragie méningée.

## B/ Épidémiologie

- Soixante-dix à 80 % des hémorragies méningées non traumatiques sont dues à la rupture d'un anévrisme artériel intracrânien. En France, on estime à 3 000 environ le nombre annuel d'hémorragies méningées et à 2 500 environ celui de ruptures anévrismales.

- Les séries autopsiques estiment entre 1 et 5 % la fréquence d'un ou plusieurs anévrismes artériels intracrâniens dans la population générale ; il y aurait donc, en France, 500 000 à 2 500 000 personnes qui en seraient porteuses.
- La probabilité de saignement d'un anévrisme artériel intracrânien non rompu est évaluée à 1 à 3 % par an (10 à 17 % en cas d'anévrismes multiples) ; en revanche, un anévrisme qui s'est rompu une première fois a 50 à 60 % de chances de se rompre à nouveau au cours des six premiers mois qui suivent la rupture ; ce risque descend ensuite à 3 % par an environ.
- La gravité de l'hémorragie méningée par rupture anévrismale s'illustre en quelques chiffres : 40 % de mortalité globale ; pour les anévrismes opérés : 26 % de mortalité, 16 % de morbidité permanente (séquelles plus ou moins lourdes) et 58 % de guérison sans séquelle. Toutefois, une hémorragie méningée sans cause retrouvée au terme d'un bilan complet est de meilleur pronostic.
- La rupture anévrismale est rare avant l'âge de 20 ans et au-delà de 70 ans ; plus de la moitié des patients qui ont une hémorragie méningée par rupture anévrismale ont entre 40 et 60 ans.

## C/ Étiologie des hémorragies méningées spontanées

### 1. Anévrismes artériels intracrâniens (70 à 80 % des cas)

- L'anévrisme artériel intracrânien est une dilatation sacciforme d'une paroi artérielle ; la quasi-totalité des anévrismes siègent sur les gros vaisseaux de la base (polygone de Willis, tronc basilaire), au niveau d'une bifurcation. Ils sont formés par un sac branché par un collet sur la bifurcation artérielle.
- Les localisations les plus fréquentes sont : l'artère communicante antérieure, la terminaison de la carotide interne, la cérébrale moyenne. Les autres localisations sont plus rares (artère péricalleuse, terminaison du tronc basilaire, origine de la cérébelleuse postéro-inférieure). Dans 10 à 20 % des cas, les anévrismes sont multiples : en miroir (au niveau des deux terminaisons carotidiennes ou des deux bifurcations sylviennes), homolatéraux ou bilatéraux. De rares anévrismes ne siègent pas aux bifurcations artérielles : ils siègent le plus souvent au voisinage d'une malformation artério-veineuse (anévrisme d'hyperdébit). Il existe une prédominance d'anévrismes au sein de certaines familles, mais aucun mode de transmission ni aucun facteur génétique n'a été identifié à l'origine des anévrismes intracrâniens.
- La forme et le diamètre des anévrismes sont variables ; le diamètre critique au-delà duquel il existe un risque de rupture est de 10 mm ; lorsque le diamètre est supérieur à 20 mm, on parle d'anévrisme géant ; ceux-ci peuvent être partiellement thrombosés, leur paroi est parfois calcifiée (ils sont alors visibles sur des clichés simples du crâne) et ils peuvent être responsables d'un effet de masse pseudo-tumoral.
- La majorité des anévrismes sont découverts à l'occasion d'une rupture ; certains sont découverts de façon fortuite, sur un scanner, une IRM ou une artériographie demandés pour une autre cause ; ils posent alors le difficile problème du traitement des anévrismes non rompus, pour lesquels les risques d'une intervention sont estimés face à ceux de l'évolution spontanée.
- Les anévrismes se développent à partir d'anomalies congénitales de la paroi des artères cérébrales : amincissements localisés de la paroi, avec interruption de la limitante élastique interne, defect de la media ; à partir de ces anomalies congénitales, la croissance anévrismale est liée à des facteurs hémodynamiques et dégénératifs ; l'hypertension artérielle entre pour une large part dans ces facteurs. Ceux-ci sont aussi responsables de la rupture de l'anévrisme, l'HTA étant trouvée chez 50 % des patients ayant une hémorragie méningée par rupture anévrismale.
- La rupture anévrismale se produit dans un tiers à la moitié des cas lors ou au décours immédiat d'un effort (passage à l'orthostatisme, défécation, coït, émotion, gestes divers), dans un tiers des cas pendant le sommeil, sans cause apparente dans les autres cas. La rupture anévrismale peut être minime : c'est la fissuration du sac, responsable d'une céphalée brutale mais passagère. La rupture d'un anévrisme entraîne une hémorragie sous-arachnoïdienne pure le plus souvent ; celle-ci peut s'accompagner d'un hématome intracérébral, d'une

hémorragie intraventriculaire (inondation) responsable d'une hydrocéphalie aiguë. Il faut savoir qu'une rupture anévrismale est très brève (le plus souvent inférieure à une seconde), sinon la poursuite du saignement entraînerait une élévation de la pression intracrânienne à une valeur égale à la pression artérielle avec, comme conséquence, un arrêt de perfusion cérébrale et donc une mort cérébrale (ce que l'on observe parfois lors de l'artériographie : le produit de contraste ne dépasse pas la carotide primitive ; le décès survient en quelques heures). Il se forme donc immédiatement un « bouchon » sur la zone de rupture du sac (contre-pression parenchymateuse, spasme initial de l'artère porteuse, caillot plaquettaire précoce).

- La mortalité immédiate est liée à l'importance des dégâts hémorragiques initiaux (hématome volumineux, inondation ventriculaire), à un resaignement précoce ou à un œdème cérébral précoce avec foyers ischémiques diencéphaliques.

## 2. Malformations artério-veineuses intracrâniennes (MAV) : 7 à 10 % des cas

- Les MAV sont des malformations congénitales liées à une anomalie localisée de développement du système vasculaire cérébral pendant la vie embryonnaire. Elles sont formées d'un réseau (le nidus) de vaisseaux malformatifs de petit calibre (de type embryonnaire), alimenté par une ou plusieurs afférences artérielles (souvent dilatées) et drainées par une ou plusieurs veines dilatées. Elles réalisent un shunt artério-veineux, le flux sanguin dans la MAV étant le plus souvent rapide avec un drainage veineux précoce.
- Leur taille est très variable, de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre ; leur siège peut être cortical (leur saignement peut entraîner une hémorragie méningée pure, mais cela est rare) ou profond (leur saignement entraîne une hémorragie cérébrale ou cérébro-méningée, ce qui est le plus fréquent) ; 90 % siègent dans les hémisphères cérébraux (supratentorielles), 10 % dans le cervelet (infratentorielles).
- Le diagnostic des MAV est porté à l'occasion de leur rupture (70 % des cas), responsable le plus souvent d'un hématome intracérébral (parfois associé à une hémorragie sous-arachnoïdienne), de crises d'épilepsie focales (20 % des cas) ou de signes atypiques (céphalées, déficits neurologiques transitoires, souffle intracrânien, découverte fortuite). Leur risque hémorragique est estimé à 2 à 3 % par an.
- Le diagnostic des MAV repose sur le scanner (sans injection : image hétérogène hypo- ou isodense avec parfois des calcifications ; après injection : prise de contraste hétérogène, tortueuse, parfois avec veines de drainage volumineuses visibles), l'IRM (image de flux hypointense dans les séquences en T1 et T2, prise de gadolinium ; les images d'angio-IRM se rapprochent de celles de l'angiographie conventionnelle) et l'artériographie (visualisation du nidus, des afférences artérielles, du drainage veineux précoce).

## 3. Autres causes (moins de 5 % des cas)

- D'autres malformations vasculaires, rares, comme les fistules durales à drainage veineux cortical, peuvent être responsables d'une hémorragie méningée. Les malformations vasculaires angiographiquement occultes, c'est-à-dire non visualisées par l'artériographie (cavernomes, télangiectasies, angiomes veineux), donnent presque toujours un hématome intraparenchymateux isolé.
- Des troubles de coagulation sévères peuvent causer une hémorragie méningée spontanée : traitement anticoagulant, leucémie, thrombopénie...
- Enfin, l'hypertension artérielle peut être la seule cause retrouvée au terme du bilan étiologique.

## 4. Pas de cause retrouvée au terme d'un bilan complet (10 à 15 % des cas)

- Ce bilan complet impose la recherche des causes précédemment citées, avec au moins deux enquêtes angiographiques effectuées à un mois d'intervalle en moyenne ; il a en effet été décrit des anévrismes (plus rarement des MAV) passés inaperçus sur une première angiographie (thrombose partielle momentanée, superposition de vaisseaux, qualité insuffisante des images...). C'est une nécessité avant de porter le diagnostic d'hémorragie méningée idiopathique.

## D/ Diagnostic de l'hémorragie méningée spontanée

### 1. Clinique

#### a) *Hémorragie méningée : elle commence toujours brutalement*

- Céphalée brutale inhabituelle, d'une minute à l'autre, suivie de vomissements dans le quart d'heure : c'est le « coup de tonnerre dans un ciel serein » ; la localisation initiale de la céphalée peut avoir une valeur topographique quand elle est latéralisée (côté de l'hémorragie) ou postérieure (rupture d'un anévrisme du tronc basilaire ou vertébral), mais elle est le plus souvent diffuse :
  - \* l'intensité de la céphalée peut être extrême et s'accompagner d'une perte de connaissance ;
  - \* une crise d'épilepsie généralisée peut être le signe initial ; au retour de la conscience, on retrouve d'importantes céphalées et un syndrome méningé qui orientent le diagnostic ;
  - \* l'importance de l'hémorragie peut entraîner un coma brutal inaugural ;
  - \* la brutalité de la céphalée peut manquer quand le début est nocturne ; le malade est alors réveillé par les céphalées.
- Les signes d'accompagnement caractéristiques sont les vomissements, une obnubilation ; il peut exister une diplopie (déficit transitoire de la VI<sup>e</sup> paire crânienne, sans valeur localisatrice), une agitation, une photophobie.

#### b) *Examen clinique : il retrouve avant tout un syndrome méningé*

- Celui-ci manque rarement (en cas de simple fissuration anévrismale, par exemple) lorsque le malade est examiné au décours de son épisode hémorragique.
- Le syndrome méningé est « classique » (photophobie, attitude en chien de fusil, raideur de la nuque, signes de Kernig et de Brudzinski) ; toutefois, la température est normale au début (une fièvre à 38-38,5 °C est possible les jours suivants) et la nuque peut être souple initialement.
- L'examen clinique recherchera :
  - \* des troubles de la vigilance ;
  - \* des signes d'irritation pyramidale (hyperréflexivité ostéo-tendineuse, signe de Babinski bilatéral), sans valeur localisatrice ;
  - \* surtout des signes de localisation +++ : déficit moteur unilatéral, aphasie, hémianopsie latérale homonyme (les troubles de vigilance et le syndrome méningé rendent ininterprétable l'examen de la sensibilité). Leur présence évoquerait l'existence d'un hématome intracérébral associé (hémorragie cérébro-méningée) contre-indiquant la ponction lombaire ++ ;
  - \* et des troubles de l'oculo-motricité +++ : non une atteinte du VI (strabisme interne, impossibilité de porter le globe oculaire en dehors), qui n'a pas de valeur localisatrice, mais une atteinte unilatérale du III (nerf moteur oculaire commun) très localisatrice +++ . Elle signe l'existence d'un anévrisme de la terminaison carotidienne homolatérale dont la rupture entraîne une compression de ce nerf (celui-ci pénètre dans le sinus caverneux par son toit, juste après avoir croisé l'origine de l'artère communicante postérieure, première branche supra-clinoïdienne de la carotide interne).

#### c) *Fond d'œil : il est le plus souvent normal +++*

- On ne recherche pas un œdème papillaire +++ (il faut plusieurs jours d'hypertension intracrânienne pour en donner un). En revanche, cet examen peut montrer des signes d'HTA (artères cuivrées, signe du croisement) ou une hémorragie intravitréenne (syndrome de Terson), qui est une complication rare mais sévère des hémorragies méningées car elle peut entraîner une baisse définitive de l'acuité visuelle.

#### d) *Examen général*

- Il cherchera en particulier une HTA et l'ECG des troubles de la repolarisation ou du rythme cardiaque, possibles à la phase aiguë de l'hémorragie méningée (au maximum, il peut exister un OAP neurogénique).

- Le bilan clinique conduit à une classification de gravité de l'hémorragie méningée, qui permet d'évaluer le pronostic et intervient dans le choix de la date opératoire : le grading de Hunt & Hess (cinq grades).

### **Grading de Hunt & Hess**

- **Grade I** : asymptomatique/céphalées modérées/discrète raideur de nuque.
- **Grade II** : céphalées +++/raideur de nuque ++/pas de déficit neurologique (sauf nerfs crâniens).
- **Grade III** : somnolence/confusion/déficit focal modéré.
- **Grade IV** : coma/hémi-parésie + à ++/décérébration précoce/troubles végétatifs.
- **Grade V** : coma profond/décérébration/ moribond.

## **2. Examens complémentaires**

- Trois examens sont essentiels : le scanner cérébral, qui confirme l'hémorragie sous-arachnoïdienne, la ponction lombaire, qui n'est faite que si le scanner est normal (ou s'il est impossible d'en obtenir un rapidement) et l'artériographie cérébrale à la recherche de l'origine de l'hémorragie.

### *a) Scanner cérébral sans injection*

- Il affirme habituellement l'hémorragie sous-arachnoïdienne en montrant une hyperdensité spontanée des citernes de la base et des sillons. Cette hyperdensité disparaît au terme de la première semaine ; elle peut donc manquer si le patient est examiné plusieurs jours après le saignement (dans ces conditions, la PL est indispensable).
- La localisation de l'hémorragie cisternale (ou celle d'un hématome intracérébral associé) apporte des renseignements sur le siège probable d'un anévrisme (citerne opto-chiasmatique : anévrisme terminocarotidien ; scissure interhémisphérique antérieure : anévrisme de la communicante antérieure...)
- Le scanner peut montrer :
  - \* un hématome intracérébral associé, son volume, son siège, son effet de masse ;
  - \* une inondation ventriculaire ;
  - \* une hydrocéphalie précoce ;
  - \* l'anévrisme, s'il mesure plus de 5 mm de diamètre, s'il est calcifié et si le scanner a comporté une injection de produit de contraste, ce qui n'est pas nécessaire (et surtout ne doit pas être fait d'emblée ++)
  - \* un foyer d'ischémie (hypodensité dans un territoire vasculaire) s'il existe un spasme et si le scanner est fait plusieurs jours après la rupture.
- Enfin, le scanner peut être normal, même à la phase aiguë (saignement de faible volume). Un scanner normal n'élimine pas le diagnostic d'hémorragie méningée (+++).

### *b) PL*

- Elle n'est faite que si le scanner est normal ou s'il n'est pas possible d'en obtenir un rapidement (++)
- La PL se réalise sur un malade en décubitus latéral (et non en position assise) ; on prélève une quantité suffisante de LCR (trois tubes) pour les analyses biochimiques et bactériologiques (LCR mis systématiquement en culture). Le LCR est centrifugé et le surnageant analysé.
- L'aspect du LCR confirme l'hémorragie méningée : LCR uniformément rouge ou rosé dans les trois tubes, incoagulable. Après centrifugation, le surnageant est limpide à la phase aiguë de l'hémorragie méningée, le rapport GR/GB est identique à celui de l'hémogramme (le nombre d'hématies/mm<sup>3</sup> dépasse 1 000) ; l'analyse biochimique a ici peu d'intérêt (protéinorachie normale ou un peu élevée, glycorachie normale). Si l'hémorragie méningée n'est pas récente (trois jours ou plus), le surnageant sera xanthochromique (à cause de l'hémoly-

se) avec pigments de dégradation de l'hémoglobine (bilirubine) et macrophages chargés de l'hémosidérine = « sidérophages » à l'examen microscopique. La recherche de pigments est positive.

- Sauf cas exceptionnels (fissuration anévrismale sans diffusion de sang dans l'ensemble des espaces sous-arachnoïdiens ou PL faite dans l'heure qui suit le saignement initial), un LCR limpide à la PL élimine le diagnostic d'hémorragie méningée (+++).

### c) Artériographie cérébrale

- Elle est la base du bilan étiologique d'une hémorragie méningée.
- Elle est faite en urgence, après admission du patient en neurochirurgie et bilan préopératoire initial (numération-formule sanguine, plaquettes, hémostase, groupe sanguin).
- Elle est réalisée le plus souvent par cathétérisme fémoral et doit comporter l'injection des quatre axes vasculaires (deux carotides et deux vertébrales), en commençant par l'axe supposé porteur de la malformation (selon les données de la clinique et du scanner). L'examen sera en effet interrompu s'il montre un vasospasme, et il est donc important qu'il mette la malformation en évidence sur les premiers clichés. Les incidences seront multipliées au besoin (séries de trois quarts, avec compression controlatérale, incidence de Hirtz) pour mieux dégager la malformation (faire la différence entre un petit anévrisme et une boucle artérielle, ou voir le collet d'un anévrisme) et déterminer son accessibilité chirurgicale.
- Elle montre :
  - \* la malformation responsable de l'hémorragie : anévrisme artériel sacciforme (on étudie son vaisseau porteur et ses branches efférentes, le diamètre du sac et celui du collet), malformation artério-veineuse (siège, taille, afférences artérielles, diamètre et forme du nidus, efférences veineuses), plus rarement autre malformation vasculaire ;
  - \* l'existence d'autres malformations : anévrismes multiples (10 à 20 % des cas), anévrisme associé à une MAV (5 % environ des cas de MAV) ;
  - \* le déplacement vasculaire lié à l'effet de masse d'un éventuel hématome intracérébral associé ou d'une malformation vasculaire angiographiquement occulte ;
  - \* le calibre des vaisseaux intracrâniens : recherche d'un vasospasme localisé (au voisinage de la malformation le plus souvent) ou diffus ; celui-ci impose l'arrêt de la procédure en raison des risques d'ischémie.
- Si l'artériographie des quatre axes est normale (20 % des cas, en moyenne), elle sera refaite un mois plus tard (ou plus tôt s'il existe un doute sur le premier bilan), pour ne pas passer à côté d'une malformation vasculaire de petite taille, ou partiellement thrombosée et inapparente sur l'artériographie initiale. Ce n'est qu'au terme de deux (rarement trois, quand un doute subsiste) enquêtes artériographiques de bonne qualité que l'on peut éliminer le diagnostic de rupture anévrismale ou de MAV.

### d) Autres examens complémentaires

- L'IRM et l'ARM (imagerie par résonance magnétique et angiographie par résonance magnétique) ne sont pas de pratique courante, car les images sont encore de définition insuffisante pour suppléer les examens neuroradiologiques traditionnels. Dans un proche avenir, ces techniques auront acquis la précision d'images nécessaire (visualisation de petits anévrismes, du vasospasme) et remplaceront scanner et angiographie. Leur avantage est leur absence totale de risques, mais ils ne peuvent être faits chez les patients porteurs d'appareils métalliques (prothèse, pace-maker).
- D'autres examens n'ont pas d'intérêt dans l'étape diagnostique mais dans l'évolution (mise en évidence et surveillance des complications) :
  - \* la mesure du débit sanguin cérébral (inhalation ou injection de xenon 133) permet de visualiser une diminution localisée du débit sanguin régional secondaire à un spasme ;
  - \* le Doppler transcrânien montre une élévation localisée des résistances vasculaires et une accélération des vitesses en cas de vasospasme.

## E/ Évolution et pronostic

- L'hémorragie méningée est un accident neurologique grave, qui engage le pronostic vital et fonctionnel et impose donc une surveillance et un traitement en milieu « spécialisé », c'est-à-dire en réanimation neurochirurgicale ++.
- Le pronostic dépend :
  - de l'âge du patient (40 % de mortalité après 60 ans versus 20 % avant) ;
  - de l'état clinique à l'admission (70 % de mortalité dans les grades IV et V de Hunt & Hess) ;
  - de l'importance de l'hémorragie méningée visible sur le scanner ;
  - de la survenue de complications évolutives : vasospasme, resaignement, hydrocéphalie ;
  - de l'existence d'un anévrisme, de sa topographie et de sa taille.
- Complications liées à la rupture d'un anévrisme intracrânien :
  - elles mettent en jeu le pronostic vital, aux stades initial et secondaire, et fonctionnel au stade tardif (séquelles) ;
  - deux complications conditionnent le pronostic : le resaignement de l'anévrisme et le vasospasme artériel, qui entraîne une ischémie cérébrale secondaire + + +.

### a) À la phase aiguë

- Resaignement de l'anévrisme : il est fréquent et toujours plus grave que le saignement initial ; il peut être responsable d'un hématome intracérébral associé. Sa fréquence décroît avec le temps par rapport au saignement initial : 4 % le premier jour, 20 à 30 % au cours du premier mois (avec un pic de fréquence le septième et le quatorzième jour), 50 % au cours des six premiers mois ; au-delà du sixième mois, le risque de resaignement est de 3 % par an. La mortalité liée au resaignement est élevée (10 % environ). Sa gravité incite à une intervention précoce qui en supprime le risque et incite surtout à traiter tous les anévrismes qui ont présenté un premier épisode de rupture + +.
- Vasospasme artériel : c'est la réduction temporaire ou permanente du calibre d'une ou de plusieurs artères d'au moins 50 % ; il peut être localisé (le plus souvent au vaisseau porteur de l'anévrisme) ou diffus ; il est responsable d'une ischémie cérébrale secondaire, avec, au maximum, un ou des foyers d'infarctus cérébral. Il entraîne des déficits neurologiques, transitoires ou définitifs, des troubles de vigilance et neurovégétatifs (fièvre, instabilité tensionnelle, respiratoire) selon son siège (gros troncs artériels, artères perforantes) et son importance. Il se rencontre dans 25 % des cas, avec une mortalité de 7 % et une morbidité de 15 %. Il survient entre le cinquième et le douzième jour.
- Hydrocéphalie aiguë : elle est liée le plus souvent à l'hémorragie intraventriculaire (inondation) qui entraîne une obstruction de l'aqueduc de Sylvius et une hypertension intracrânienne (avec dilatation triventriculaire au scanner) qui nécessite une dérivation ventriculaire externe en urgence.
- Troubles végétatifs : hypothermie, fièvre, instabilité tensionnelle, troubles du rythme, hyperglycémie...
- Complications rares : troubles de la repolarisation et du rythme cardiaques, OAP neurogénique, hémorragie rétrovitreuse (syndrome de Terson).

### b) Tardivement

- La morbidité tardive dépend beaucoup de l'existence ou non de complications aux phases aiguë et secondaire ; on estime à 20 % les patients qui présentent une séquelle définitive de leur rupture anévrismale :
  - \* séquelles neuropsychologiques : troubles mnésiques, déficit intellectuel, troubles de l'humeur ou du comportement, troubles du sommeil ; ils perturbent le retour à une vie familiale et professionnelle normale ;
  - \* séquelles neurologiques plus ou moins sévères : hémiplégie, aphasie, hémianopsie... Au maximum : état végétatif persistant ;
  - \* hydrocéphalie chronique (« à pression normale »), liée à un trouble de résorption du LCR par obstruction des granulations de Paccioni ; elle se révèle quelques jours à plusieurs

semaines après l'hémorragie et nécessite la mise en place d'une valve de dérivation ventriculaire interne (atriale ou péritonéale) ;

\* épilepsie séquellaire dans 5 % des cas.

## F/ Traitement

- Toute hémorragie méningée diagnostiquée ou suspectée doit être admise d'urgence dans un service de neurochirurgie +++ ; l'hospitalisation se fait en unité de soins intensifs.
- L'hémorragie méningée est une urgence médicale et chirurgicale +++.

### 1. Traitement médical

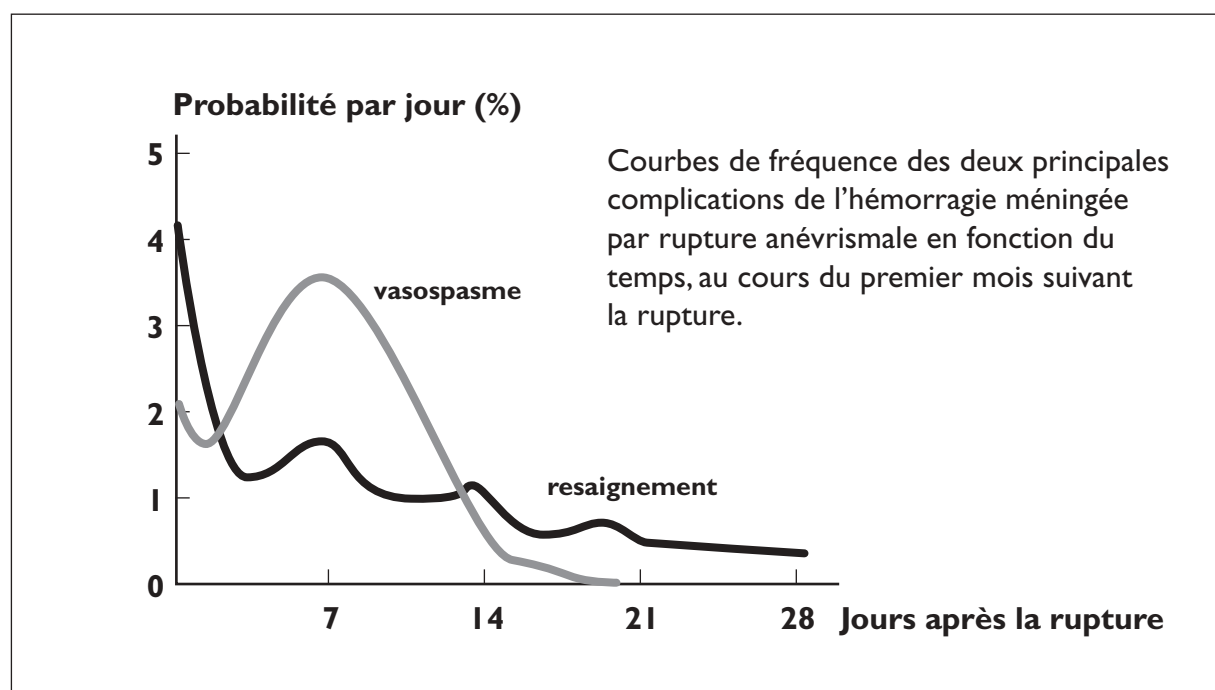
- Il comporte des mesures de réanimation générale, des mesures spécifiques et une surveillance.

#### a) Mesures de réanimation

- Repos au lit strict, au calme (limiter les visites).
- Voie veineuse.
- Assurer la liberté des voies aériennes.
- Sonde naso-gastrique.
- Pas d'alimentation orale mais parentérale (voie veineuse).
- Antalgiques (lutte contre les céphalées) : paracétamol IV (Prodafalgan), éventuellement morphiniques et sédatifs si agitation (clorzébate, méprobamate - mais risque de perturber la surveillance neurologique de l'état de conscience).
- Prévention des ulcères de stress : ranitidine IV (Raniplex) 100 à 200 mg/j.
- Anticomitiaux : clonazépam (Rivotril) 3 mg/j puis relais par phénobarbital (Gardénal) 200 mg/j ou acide valproïque (Dépakine) 1 500 mg/j.
- Sont contre-indiqués : héparine (et héparines de bas poids moléculaire), salicylés et anti-agrégants plaquettaires.

#### b) Traitement spécifique

- Il comprend la correction ou la prévention de plusieurs désordres fréquemment rencontrés à la phase initiale de l'hémorragie méningée :
  - \* correction de l'hypovolémie : apports liquidiens suffisants (adaptés à la PVC si besoin), perfusion de macromolécules (plasmion, albumine) ;





- \* correction de l'HTA : nicardipine IV (Loxen) en évitant toute hypotension artérielle ++ (qui aggrave, comme l'hypovolémie, l'ischémie cérébrale secondaire) ; la TA doit être maintenue, chez un sujet normotendu, autour de 150 mmHg de pression systolique ;
- \* prévention de l'ischémie cérébrale par vasospasme +++ : nimodipine IV (Nimotop) 2 mg/h à la seringue électrique ; relais par voie orale au douzième jour ;
- \* correction de l'hyponatrémie.

### c) Surveillance

- Elle est hémodynamique et neurologique :
  - \* hémodynamique : TA, fréquence cardiaque (scope, oxymètre de pouls, parfois pression veineuse centrale) ; fréquence respiratoire, température (toutes les deux heures) ;
  - \* neurologique : état de conscience, réactivité et évolution du grading de Hunt & Hess ; état des pupilles ; recherche et surveillance d'un déficit neurologique (moteur, visuel, du langage...) ;
  - \* examens complémentaires :
    - biologie standard,
    - scanner cérébral, à la moindre aggravation neurologique afin de différencier : resaignement, spasme artériel compliqué d'infarctus ou hydrocéphalie aiguë,
    - Doppler transcrânien : pour la détection d'un spasme artériel.

## 2. Traitement chirurgical

- Il s'adresse aux malformations vasculaires responsables de l'hémorragie méningée. Il comprend la chirurgie proprement dite, le traitement endovasculaire et la radiochirurgie stéréotaxique.

### a) Anévrismes artériels

- Le traitement consiste en l'exclusion de la malformation du courant sanguin. Deux méthodes sont employées : la microchirurgie avant tout et le traitement endovasculaire, qui connaît un essor actuellement.
- L'intervention chirurgicale consiste en l'abord de l'anévrisme (par un volet temporo-frontal le plus souvent), sa dissection sous microscope (visualisation des vaisseaux afférents et efférents, dissection du collet) et la pose sur le collet d'un clip métallique autobloquant, laissé en place définitivement (voir figure n° 9 en fin de question).

La difficulté est de déterminer la date optimale de la chirurgie par rapport à la rupture anévrismale : effectuée précocement (avant le spasme), les risques opératoires sont plus importants, mais elle met à l'abri d'un resaignement ; effectuée tardivement (après le spasme), les suites sont plus simples, mais le risque vital de resaignement ou de spasme demeure pendant la période préopératoire. Il n'y a pas de date idéale, et chaque équipe a ses indications propres. En règle générale, les patients en grades I et II de Hunt & Hess sont opérés précocement, dans les trois jours qui suivent la rupture anévrismale ; les patients en grades IV et V (sans hématome intracérébral associé) sont opérés tardivement s'ils récupèrent, et la date est discutée pour les patients en grade III.

- Deux remarques importantes :
  - \* l'existence d'un hématome intracérébral compressif (signes déficitaires, troubles de vigilance) impose l'intervention en urgence (évacuation de l'hématome et clippage de l'anévrisme) ;
  - \* l'existence d'un vasospasme contre-indique la chirurgie qui aggraverait le spasme et les dégâts cérébraux liés à l'ischémie. Chez les patients qui présentent cette complication, l'intervention est différée d'au moins trois semaines (après la levée du spasme).
- Le traitement endovasculaire consiste le plus souvent en l'occlusion complète de l'anévrisme par remplissage du sac par des spires métalliques détachables (coils) ; ces spires sont placées à l'aide d'un cathéter spécial monté par voie fémorale. Ce traitement est souvent réalisable en urgence, mettant le patient à l'abri d'un resaignement précoce. L'occlusion du vaisseau porteur par un ballonnet détachable est exceptionnellement indiquée.

Chacune de ces deux méthodes possède ses avantages et ses risques, et les indications spécifiques de l'une et de l'autre sont discutées et dépendent de l'expérience de chaque équipe.

### **b) Malformations artério-veineuses**

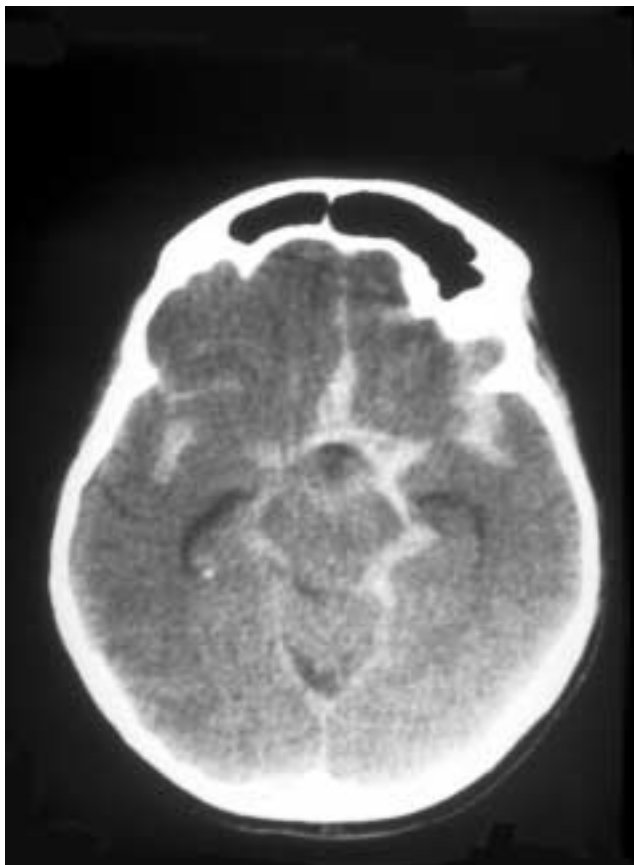
- Le traitement des MAV fait appel à trois méthodes : l'intervention chirurgicale, l'embolisation et la radiochirurgie stéréotaxique. Le volume et le siège de la malformation, et le nombre et l'origine de ses afférences artérielles déterminent la stratégie thérapeutique : une seule ou plus souvent la combinaison de deux ou trois de ces méthodes :
  - \* l'exérèse chirurgicale d'une MAV est la méthode la plus efficace si elle peut être complète. Elle s'adresse aux malformations accessibles : lobe frontal ou temporal (à l'exception de la région du carrefour gauche), volume limité. L'intervention peut être indiquée en urgence en cas de rupture avec un hématome volumineux et compressif mal toléré ;
  - \* l'embolisation consiste en l'occlusion des pédicules artériels afférents à la malformation par des particules (billes calibrées) injectées par cathétérisme sélectif de ces pédicules (voie fémorale). Plusieurs séances peuvent être nécessaires pour obtenir une réduction (plus rarement une disparition complète) de la malformation sur l'angiographie de contrôle ;
  - \* la radiochirurgie stéréotaxique consiste à délivrer au nidus malformatif, préalablement repéré avec précision dans l'espace intracrânien, une dose unique d'irradiation très focalisée. Le volume d'irradiation correspond exactement à celui du nidus et respecte le parenchyme cérébral autour de la malformation. L'effet de cette irradiation est une endartérite oblitérante qui obstrue progressivement les vaisseaux malformatifs ; son efficacité est donc retardée de six mois à deux ans, au cours desquels le risque hémorragique persiste. Deux méthodes existent aujourd'hui : irradiation aux photons de haute énergie par accélérateur linéaire ou irradiation par multiples sources de cobalt 60 (gamma-unit). Les indications de cette méthode sont : en première intention, une MAV de volume limité (< 3 cm de diamètre), inaccessible à une embolisation ou à une intervention ; en complément d'une embolisation ou d'une intervention incomplète ;
  - \* l'exérèse ou l'oblitération de la MAV doit être complète pour mettre à l'abri du risque de saignement ; s'il persiste après traitement un résidu angiomateux, les risques de saignement sont identiques à ce qu'ils étaient avant traitement (soit 2 % par an environ) ;
  - \* une angiographie de contrôle à l'issue du traitement est donc indispensable ; elle seule définit la guérison, c'est-à-dire l'absence de tout vaisseau malformatif visible, de tout drainage veineux précoce, avec rétablissement d'une circulation cérébrale normale.

### **c) Autres malformations vasculaires**

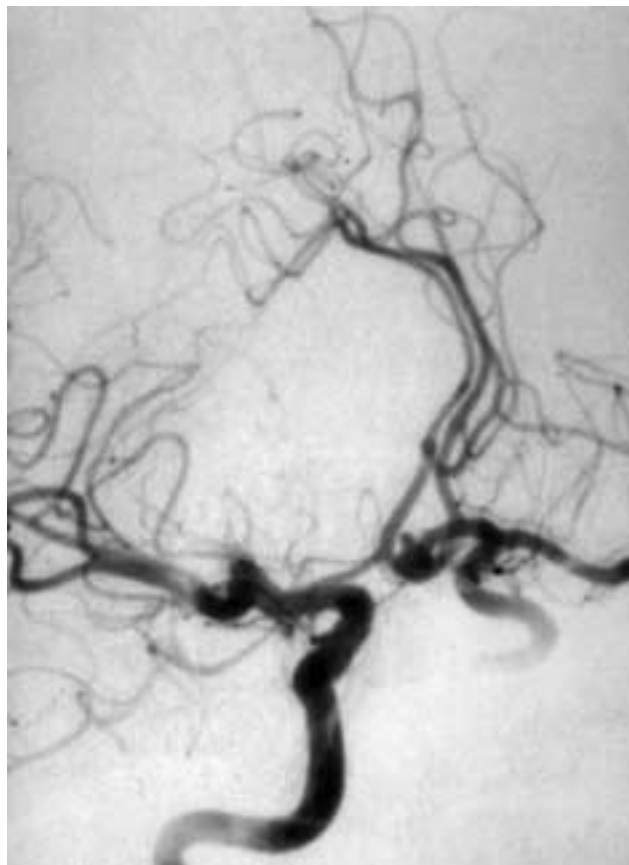
- Les malformations vasculaires angiographiquement occultes (cavernomes, télangiectasies) ne sont pas accessibles à une embolisation ; la radiochirurgie stéréotaxique est contre-indiquée (complications) ; elles ne peuvent être traitées que par exérèse chirurgicale, parfois risquée dans certaines localisations (région du carrefour gauche, région motrice, tronc cérébral). Les angiomes veineux ne doivent pas être opérés.
- Les fistules dures à drainage veineux cortical sont traitées par embolisation. ■

## POINTS FORTS

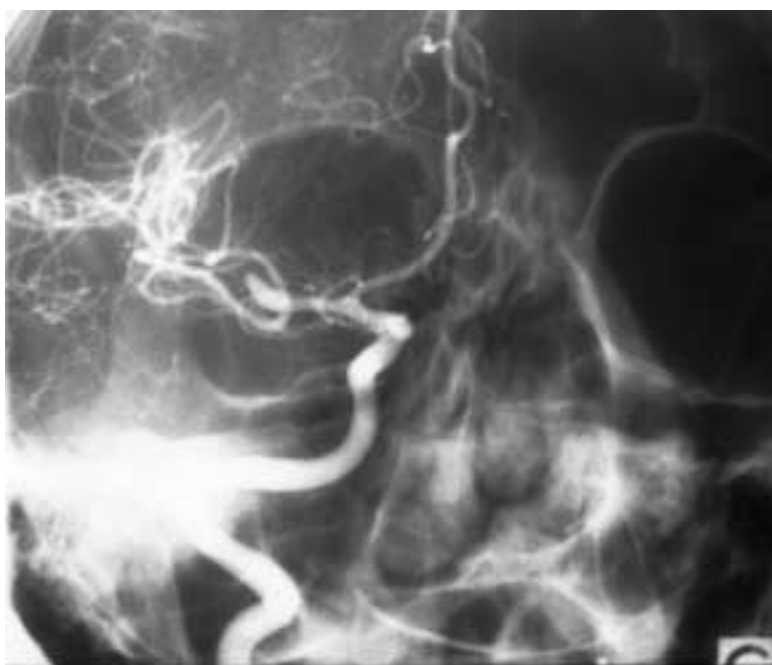
- C'est l'irruption brutale de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens.
- Le plus souvent = rupture d'un anévrisme artériel intracrânien.
- Diagnostic :
  - clinique : céphalée brutale - vomissements ;
  - scanner : hyperdensité des espaces sous-arachnoïdiens ;
  - PL : si TDM négatif ;
    - Transfert en neurochirurgie.
- Artériographies des quatre axes artériels.
- Complications :
  - immédiates (*grading* de Hunt & Hess) ;
  - secondaires :
    - \* resaignement → hématome,
    - \* spasme artériel → ischémie,
    - \* hydrocéphalie aiguë ;
  - tardives :
    - \* hydrocéphalie chronique,
    - \* séquelles.
- Traitement :
  - médical :
    - \* inhibiteurs calciques,
    - \* contrôle de la TA ;
  - chirurgical : pose d'un clip sur le collet de l'anévrisme.
- Autres causes rares :
  - malformations artério-veineuses (MAV).
  - HTA.
- Pas de cause retrouvée (un cas sur cinq) → répéter le bilan à distance.



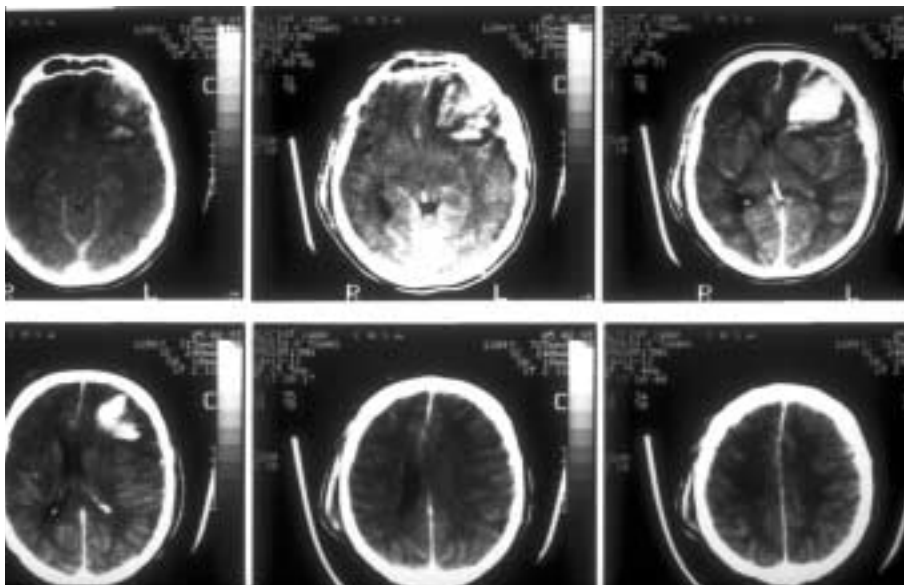
**Figure 1.** Hémorragie méningée par rupture d'un anévrisme de l'artère communicante antérieure. Scanner cérébral sans injection montrant une hyperdensité spontanée dans les espaces sous-arachnoïdiens (cisternes de la base et des sillons).



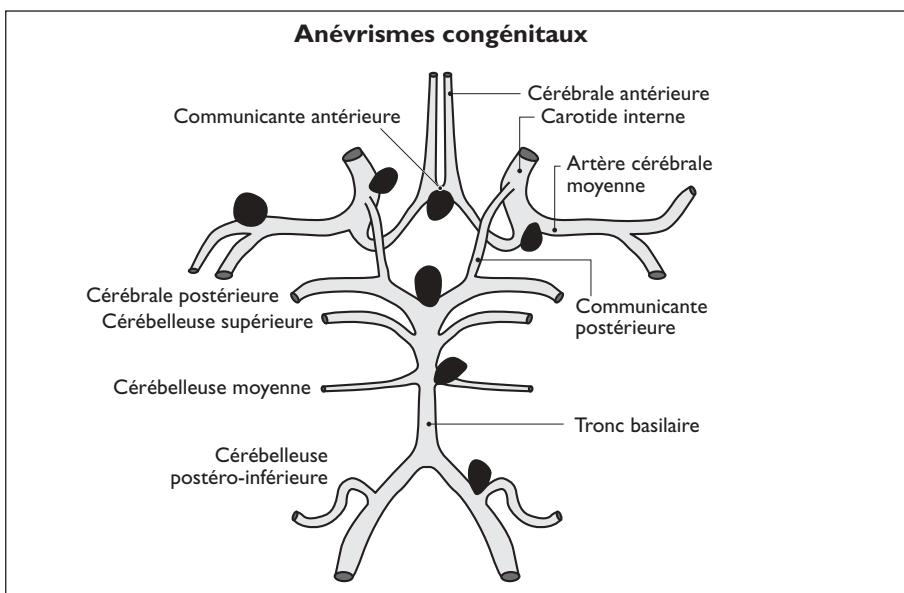
**Figure 2.** Hémorragie méningée par rupture d'un anévrisme de l'artère communicante antérieure. Artériographie cérébrale (incidence de trois quarts) : poche anévrismale visible à l'origine des deux artères péricalleuses.



**Figure 3.** Hémorragie méningée par rupture d'un anévrisme de l'artère sylvienne droite. Artériographie cérébrale (incidence de trois quarts) : l'anévrisme est bien visible entre les deux branches de division de l'artère sylvienne.



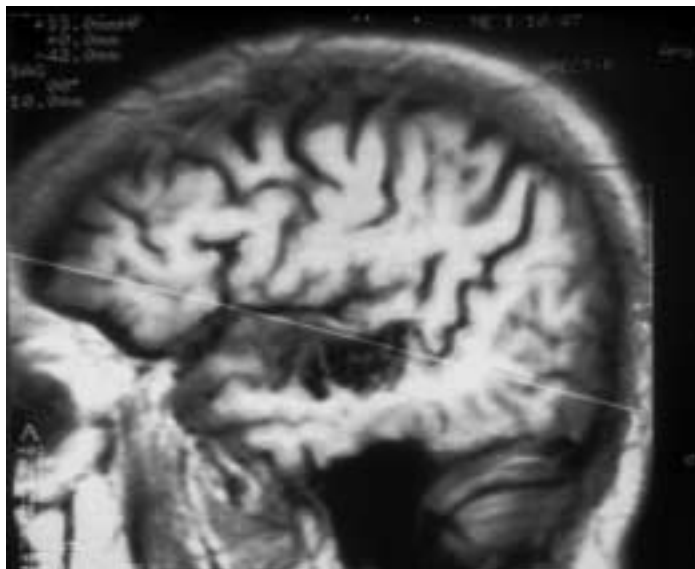
**Figure 4.** Scanner cérébral : hémorragie méningée par rupture d'un anévrisme sylvien, avec hématome intracérébral temporo-sylvien.



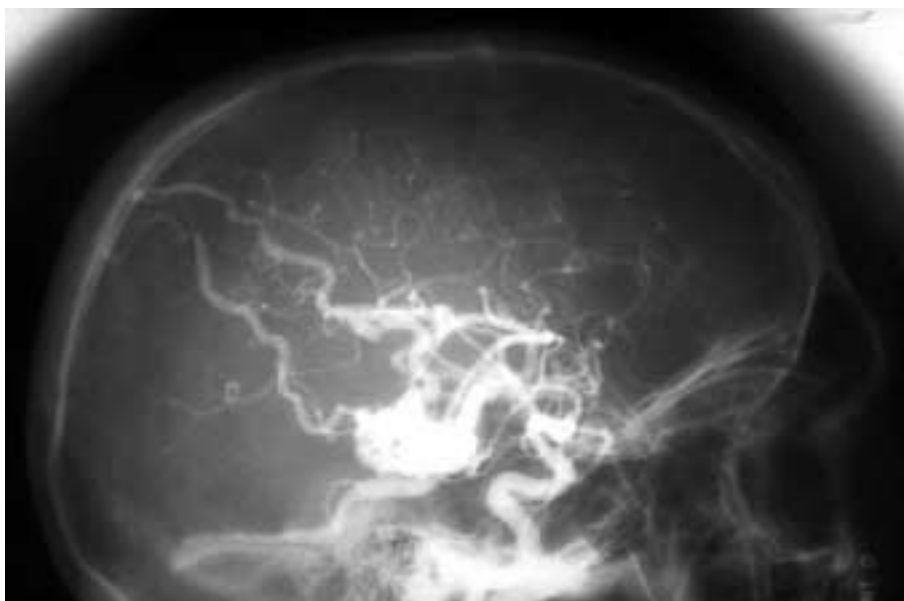
**Figure 5.** Principales localisations des anévrismes congénitaux : 95 % siègent sur le polygone artériel de Willis.



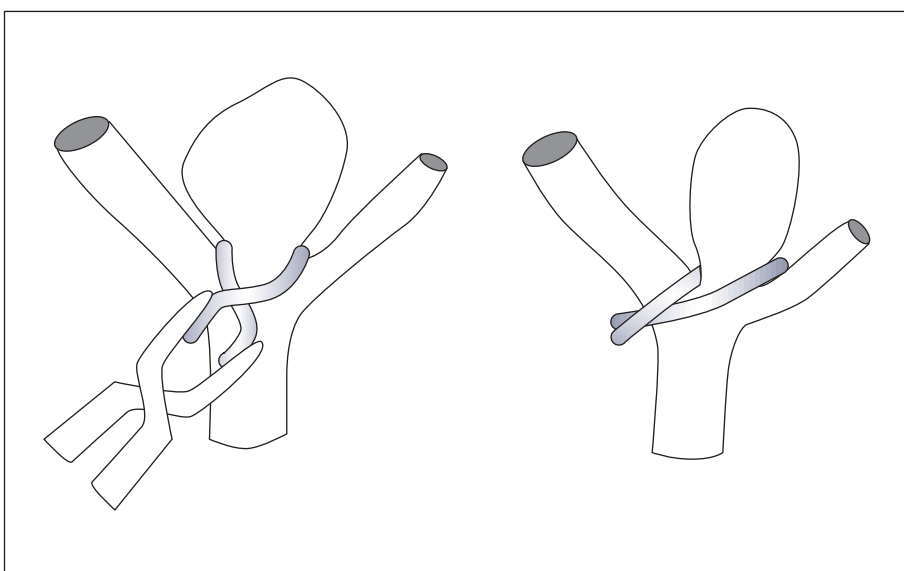
**Figure 6.** Vue macroscopique d'un anévrisme carotidien rompu.



**Figure 7.** Malformation artério-veineuse temporale droite. IRM parasagittale, séquence en T1.



**Figure 8.** Artériographie carotidienne montrant la malformation artério-veineuse : noter les volumineuses veines de drainage dilatées.



**Figure 9.** Anévrisme sur une bifurcation artérielle : pose d'un clip (petite pince métallique autobloquante) sur le collet d'un anévrisme.

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Maladie d'Alzheimer

**HP-17**

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Maladie d'Alzheimer

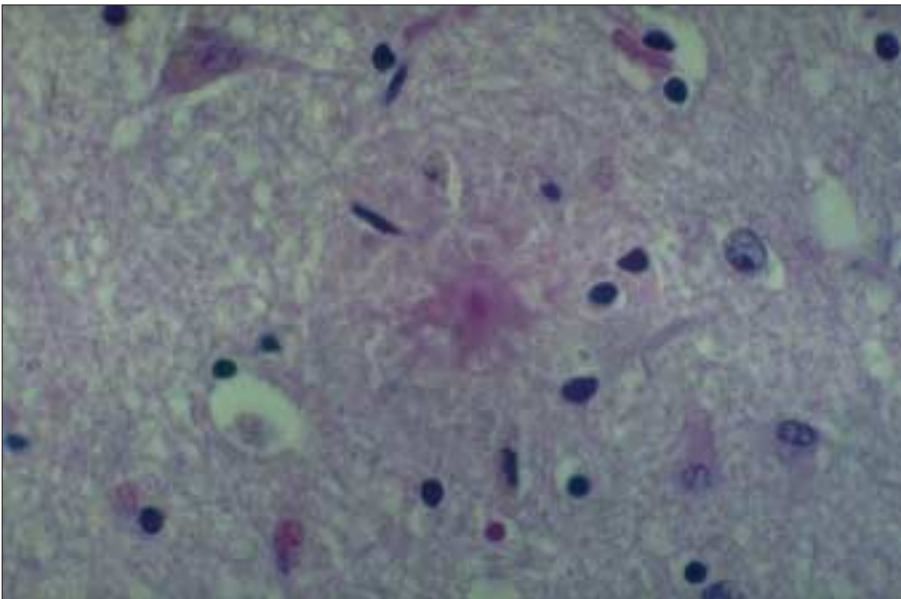
- Cinquante pour cent des démences. C'est la cause la plus fréquente de démence après 65 ans.
- Trois cent mille personnes en France.
- Forme sénile après 65 ans : 5 % des personnes à 65 ans, passant à 20 % vers 80 ans.
- Forme présénile avant 65 ans : en moyenne vers 55 ans.
- Peu de différences cliniques entre les deux formes :
  - forme présénile : syndrome aphaso-apraxo-agnosique prédominant ;
  - forme sénile : surtout troubles mnésiques.
- ⇒ lésions anatomopathologiques identiques.
- En dehors de rares formes familiales (hérédité autosomique dominante), la majorité des cas est sporadique.
- Il existe une corrélation statistique entre le développement de la maladie et certains allèles de l'apolipoprotéine E.
- Le gène du précurseur de la protéine  $\beta$ -amyloïde, situé sur le chromosome 21, présente des mutations dans certaines formes familiales.
- Sur le plan anatomopathologique :
  - association de :
    - \* perte neuronale,
    - \* dégénérescence neurofibrillaire et granulo-vacuolaire,
    - \* plaques séniles,
    - \* dépôts de substance amyloïde ( $\beta$  A4), au centre des plaques séniles ;
  - en quantité beaucoup plus grande qu'en cas de vieillissement physiologique ;
  - atteinte diffuse prédominante sur les aires associatives temporo-pariétales, les cornes d'Amon (hippocampe).
- Peut être associée à ces lésions une angiopathie amyloïde : dépôts amyloïdes dans la paroi des vaisseaux cérébraux.
- Sur le plan clinique :
  - troubles mnésiques des faits récents ;
  - isolés au début, puis associés à des troubles du langage ;
  - évolution progressive vers un syndrome aphaso-apraxo-agnosique ;
  - on ne trouve pas de signes neurologiques focaux : pas de déficit sensitivomoteur, pas d'hémianopsie latérale ;
  - il peut exister un syndrome extrapyramidal.
- Des tests diagnostiques ont été proposés comme le dosage dans le sang et le LCR des protéines tau (protéine associée aux microtubules) et  $\beta$ -amyloïde, la recherche de l'allèle E4 de l'apoE et, plus récemment, le dosage sérique de la p97 (la mélanotransferrine).
- La TDM peut montrer une atrophie cortico-sous-corticale diffuse à prédominance postérieure (pariéto-occipitale).
- Évolution vers l'aggravation jusqu'au mutisme avec incontinence, cachexie et état grabataire. La mort survient après six à douze ans (dix ans en moyenne).



- Traitement :
  - mesures non spécifiques :
    - \* aide à domicile, si possible,
    - \* mesures de protection des biens (sauvegarde de justice, tutelle),
    - \* établissement de long séjour ;
  - symptomatique : par un inhibiteur réversible de la cholinestérase centrale, tacrine (Cognex), indiquée dans les formes légères à modérées. Son utilisation, fondée sur l'hypothèse d'une atteinte du système cholinergique dans la maladie d'Alzheimer, est limitée à cause de son hépatotoxicité. ■

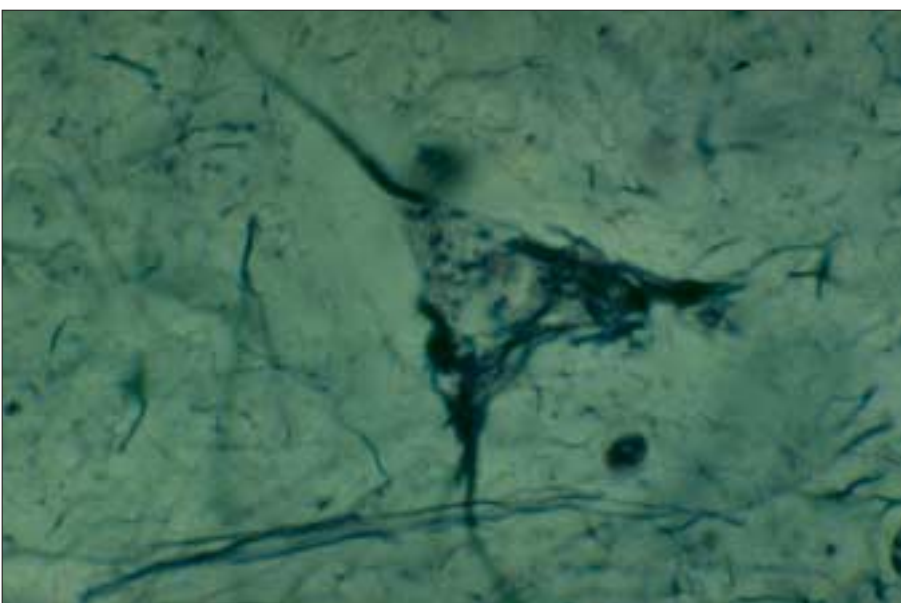
**Le diagnostic positif de démence d'Alzheimer repose sur l'association**

- de troubles mnésiques à des troubles du jugement,
- ou à des troubles des fonctions cognitives (aphasie, apraxie, agnosie),
- ou à des troubles de la pensée abstraite avec retentissement sur la vie sociale :
  - sans trouble de la vigilance
  - d'apparition insidieuse
  - d'évolution chronique



**Figure 1.**

*Coupe histologique au niveau de l'hippocampe mettant en évidence une plaque sénile avec un dépôt amyloïde en son centre.*



**Figure 2.**

*Dégénérescence neuro-fibrillaire.*

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# CARDIOLOGIE

# REANIMATION - URGENCES

## Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte

**I-11-209**

Dr Alain COMBES  
Praticien Hospitalier Universitaire

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte

## Objectifs :

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

- La question « crise comitiale » est traitée en « neurologie ».

## DÉFINITION

- Parmi les malaises et pertes de connaissance, on définit les syncopes et les lipothymies.
- Une syncope est une perte de connaissance brutale, brève (inférieure à 1 minute), liée à une ischémie transitoire diffuse de l'encéphale (chute du débit sanguin cérébral > 50 %).
- Une lipothymie est une perte de connaissance incomplète, plus progressive et parfois plus durable : équivalent mineur de la syncope, elle en partage le risque de récurrence et le pronostic.

Les causes en sont cardiaques ou vasculaires.

## CONDUITE À TENIR

### A/ Reconnaître le malaise

- C'est parfois difficile quand on n'y assiste pas.
- Les signes fonctionnels décrits par le patient dépendent de la durée de l'ischémie cérébrale :
  - sensation de voile noir fugace devant les yeux si inefficacité cardio-circulatoire de quelques secondes ;
  - syncope sans prodrome, à l'emporte-pièce si ischémie durant de 15 à 30 secondes : sensation de trou noir, chute traumatique, amnésie complète ; le réveil est soudain avec récupération quasi immédiate des fonctions de relation, sans déficit postcritique ;
  - si la syncope se prolonge, elle peut entraîner une crise convulsive anoxique, avec perte d'urine et/ou morsure de langue.

## B/ Diagnostic différentiel

- Perte de connaissance non en rapport avec une ischémie cérébrale diffuse.
  - Épilepsie : grand mal, petit mal (QS).
  - Pertes de connaissance métaboliques : hypoglycémie, hypocalcémie.
  - Comas des accidents vasculaires cérébraux, avec déficit neurologique associé.
  - Intoxication à l'oxyde de carbone, éthylique et aux stupéfiants.
  - Hystérie : perte de connaissance (PC) incomplète dans un cortège très « démonstratif » (diagnostic d'élimination).
  - Drop attack : chute brutale liée à un fléchissement des jambes, en toute conscience (ischémie médullaire).
  - Narcolepsie – catalepsie.

**N.B. :** Toute perte de connaissance doit faire réaliser rapidement une glycémie capillaire pour éliminer une hypoglycémie.

## C/ Interrogatoire

### Fondamental

#### 1. Antécédents personnels et familiaux

- Pathologie connue cardiaque, neurologique, notion de traumatisme crânien, de prise de médicaments.
- Âge.

#### 2. Anamnèse

- Nombre et fréquence des malaises.
- Caractère stéréotypé ou non.
- Circonstances de survenue : repos, effort, orthostatisme...
- Prodromes : palpitations, douleurs thoraciques, mouvements de la tête ou du bras, sueurs, troubles digestifs, toux...

#### 3. Examen clinique

- Complet, minutieux, noté :
  - prise de pression artérielle couché, debout, et aux deux bras ;
  - recherche d'un souffle cardiaque, d'arythmie ;
  - examen vasculaire : pouls, souffles en particulier cervicaux ;
  - examen neurologique complet avec analyse des fonctions motrices, sensitives, sensorielles.

#### 4. Examens complémentaires

##### a) Systématiques

- ECG :
  - \* recherche des troubles du rythme ou de conduction, une ischémie.
- Biologie standard :
  - \* NFS, ionogramme sanguin avec kaliémie, calcémie ;
  - \* glycémie ;
  - \* enzymes cardiaques.

##### b) Orientés en fonction du contexte, si le premier bilan est négatif

- Holter ECG : recherche des troubles du rythme ou de conduction paroxystiques.
- Échocardiogramme.
- Épreuve d'effort.
- Stimulation ventriculaire programmée à la recherche d'un trouble du rythme ventriculaire.

- ECG moyenné, haute amplification (potentiel tardifs).
- Exploration du faisceau de His, recherche des troubles de conduction.
- Cathétérisme cardiaque avec coronarographie, si on suspecte une ischémie.
- Électroencéphalogramme, si la clinique est également compatible avec une crise convulsive.
- Scanner cérébral, en cas de doute avec un AIT ou une crise épileptique.
- Échodoppler des vaisseaux du cou, d'indication large chez le sujet de plus de 50 ans, d'autant qu'il existe un souffle cervical ou une abolition d'un pouls carotidien.
- Test d'inclinaison : tilt-test :
  - \* réalisé lorsqu'on suspecte une origine vaso-vagale (hypertonie vagale et/ou réduction du tonus sympathique) ;
  - \* surtout indiqué quand tout le bilan clinique et paraclinique est resté négatif ;
  - \* après 30 minutes de décubitus dorsal, le sujet est placé en clinostatisme à 60° pendant 30 minutes, en surveillant pouls, pression artérielle et conscience ;
  - \* le test peut servir à guider la thérapeutique.

## ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

---

- On distingue :
  - les syncopes d'origine cardiaque ;
  - les syncopes d'origine vasculaire.

### I/ Causes cardiaques

- Les moins fréquentes ; mais elles peuvent nécessiter un traitement urgent.

### A/ Causes mécaniques

#### 1. Syncopes par obstacle à l'éjection du VG, survenant à l'effort

##### a) Rétrécissement aortique (QS)

- Sus- ou sous-valvulaire, congénital ou acquis, chirurgical car symptomatique (QS).

##### b) Myocardiopathie hypertrophique (QS)

- Obstacle dynamique à l'éjection du VG constitué par une hypertrophie septale asymétrique, aggravé par le mouvement systolique antérieur de la grande valve mitrale.
- Valeur de l'âge jeune, du souffle mésosystolique, de l'ECG (pseudonécrose), de l'échodoppler (hypertrophie septale, mouvement systolique antérieur de la valve mitrale, obstacle intraventriculaire avec gradient intra-VG).
- Recherche de troubles du rythme syncopaux au Holter.

#### 2. Obstacle à l'éjection du ventricule droit (rares)

##### a) Tétralogie de Fallot

##### b) HTAP

- Chronique : secondaire (cœur pulmonaire post-embolique) ou primitive.
- Aiguë : syncope des embolies pulmonaires graves à évoquer systématiquement (terrain, phlébite, gaz du sang, scintigraphie pulmonaire).

#### 3. Gêne au remplissage ventriculaire, avec chute secondaire du débit cardiaque

##### a) Au cours des tamponnades (adiastolie aiguë)

- La rapidité de constitution de l'épanchement explique la mauvaise tolérance.

- Exemple : hémopéricarde syncopal des dissections aortiques.

**b) Syncopes de posture des tumeurs cardiaques**

- Engagement dans l'anneau mitral d'un myxome de l'OG.
- On en rapproche les thrombus extensifs de l'OG.

## B/ Troubles du rythme ou de la conduction

### 1. Troubles de la conduction

- Le diagnostic est facile si l'ECG de base montre un BAV du 3e degré permanent à rythme ventriculaire d'échappement lent.
- Certains éléments de l'ECG sont très évocateurs (blocs de branche alternants, blocs bifasciculaires, BBD + hémibloc postérieur gauche).
- D'autres anomalies ne sont que très banales (PR long, BBD, BBG, BBD + hémibloc antérieur gauche).
- Un ECG normal ne peut faire éliminer le diagnostic de syncope par trouble conductif (en particulier au cours d'un bloc sino-auriculaire paroxystique).
- Le diagnostic repose sur :
  - le Holter, de valeur si positif ;
  - l'enregistrement du faisceau de His, qui permet des épreuves de stimulation auriculaire, la mesure de l'espace HV, à l'état basal et sous épreuve pharmacologique.
- Les différents diagnostics :
  - BAV complet paroxystique ;
  - bloc sino-auriculaire ;
  - pause sinusale ;
  - l'association de troubles de conduction sino-auriculaire et d'arythmie supraventriculaire (FA, flutter, TSA) définit la maladie rythmique auriculaire. L'emploi d'antiarythmique (déprimant la conduction) est rendu possible par la mise en place préventive d'un stimulateur cardiaque.

### 2. Tachycardies

- Elles sont évoquées à l'interrogatoire quand les palpitations précèdent ou suivent le malaise. Le diagnostic est le plus souvent porté sur l'ECG ambulatoire, un Holter ou des épreuves de stimulation électrophysiologiques. Le traitement préventif des récurrences s'impose toujours.

**a) Tachycardies supraventriculaires (flutter, tachysystolie, fibrillation auriculaire)**

- Les lipothymies sont favorisées par un rythme ventriculaire rapide. Graves sont les fibrillations auriculaires au cours du Wolff-Parkinson-White (risque de fibrillation ventriculaire ; contre-indication à la digitaline).

**b) Tachycardies jonctionnelles**

- Au cours du Bouveret, par exemple, devant faire rechercher une voie accessoire.

**c) Torsades de pointes**

- Elles réalisent un aspect de tachycardie régulière, rapide (250/min), à complexes larges, dont l'axe s'enroule autour de la ligne isoélectrique : elles démarrent par un couplage long du premier complexe de tachycardie sur un fond de bradycardie sinusale : QT > 0,60, ou après une ou deux ESV.
- Elles sont graves, car récidivantes, syncopales, et pouvant dégénérer en fibrillation ventriculaire.
- Elles sont acquises le plus souvent, favorisées par une hypokaliémie, au cours d'un traitement par quinidinique, le bépridil, le sotalol, l'amiodarone ou les diurétiques hypokaliémisants.

- Elles sont rarement familiales (recherche d'une surdit e cong nitale, syndrome du QT long).
- Traitement :
  - \* sulfate de magn sium, et recharge potassique syst matique ;
  - \* arr t des antiarythmiques responsables ;
  - \* acc l ration du rythme ventriculaire (perfusion d'isopr naline, sonde d'entra nement  lectrosystolique (SEES)   rythme ventriculaire rapide).

#### d) *Tachycardies ventriculaires (  couplage court)*

- Souvent syncopales.
- R pondent le plus souvent   un contexte  tiologique pr cis.
- Infarctus du myocarde.
- Angor de Prinzmetal.

### C/ Causes isch miques

- Angor syncopal,   l'effort.
- Angor de Prinzmetal, par trouble du rythme ventriculaire.
- Infarctus   la phase aigu , par arythmie ventriculaire ou m canisme vagal.

## II/ Causes vasculaires extracardiaques

- Les causes extracardiaques, les plus fr quentes, sont aussi souvent les plus b nignes.

### A/ Syncopes vasovagales

#### 1. M canisme

- Elles sont dues   un effondrement des r sistances p riph riques sans adaptation du d bit cardiaque, secondaire   une hypertonie vagale et/ou une diminution du tonus sympathique.

#### 2. Cliniquement

- On note :
  - des facteurs favorisants : ambiance chaude, p riodes postprandiales, douleurs,  motion, station debout prolong e, vue du sang, ponction veineuse ;
  - les prodromes r sument le malaise, si le patient a le temps de s'allonger : p leur ++, sueurs, naus es, bradycardie, asth nie, b illement ; un vomissement termine souvent cette lipothymie et soulage le patient ;
  - autrement, le malaise s'aggrave et conduit   une perte de connaissance br ve ; l'examen clinique est normal au r veil ;
  - le tilt-test peut  tre utile si le diagnostic n'est pas  vident cliniquement.

### B/ Syncopes r flexes

#### 1. M canisme

- Elles sont dues   une hyperstimulation du pneumogastrique avec hypertonie vagale.

#### 2. Contexte

- Il est souvent  vocateur :
  - ictus laryng  au cours d'un effort de toux prolong  ;
  - hypersensibilit  du sinus carotidien lors des mouvements de rotation de la t te, du rasage, de fermeture d'un col de chemise trop serr , de man uvres vagues ;
  - syncope postmictionnelle, nocturne, du sujet  g .

#### 3. On distingue, lors du massage carotidien

- Les formes cardio-inhibitrices pures (bradycardie isol e).

<b>Étiologie des syncopes et lypothymies</b>
<b>Causes cardiaques</b>
<b>A/ Causes mécaniques</b> 1. Obstacle à l'éjection du VG (RAo, CMO) 2. Obstacle à l'éjection du VD (Fallot, HTAP) 3. Adiaстolie aiguë <b>B/ Troubles du rythme ou de la conduction</b> 1. Troubles de la conduction (BAV paroxystique, BSA, maladie rythmique auriculaire). 2. Tachycardies (TSV, Bouveret, torsades de pointes, TV) <b>C/ Ischémie</b> 1. angor syncopal 2. IDM
<b>Causes vasculaires extracardiaques</b>
A/ Syncopes vasovagales B/ Syncopes réflexes (ictus laryngé, hypersensibilité du sinus carotidien) C/ Hypotension orthostatique D/ Grossesse E/ Vol sous-clavier
<b>Diagnostic différentiel</b>
Épilepsie Métabolique AVC Hystérie Intoxication

- Les formes cardiodépressives pures (hypotension).
- Les formes mixtes.

## C/ Hypotension orthostatique

### 1. Définition

- Chute de la PA systolique supérieure à 30 mmHg ou supérieure à 15 mmHg pour la PA diastolique lors du passage de la position couchée à la position debout (mesure à 1 minute, puis 3 minutes).

### 2. Causes

- Elles sont multiples :
  - iatrogènes :
    - \* antidépresseurs, neuroleptiques, diurétiques, bêtabloquants, antihypertenseurs centraux, vasodilatateurs.
  - hypovolémies par déshydratation, anémie :
    - \* hémorragie souvent non extériorisée (soif, pâleur) ;
  - diminution du retour veineux :
    - \* varices, dérivés nitrés au long cours ;
  - endocriniennes :
    - \* insuffisance surrénale, hypopituitarisme, phéochromocytome ;
  - neurologiques :



- \* neuropathies périphériques (diabète) ou par atteinte centrale (Parkinson, tumeurs, sclérose en plaques) ;
- primitive :
  - \* syndrome de Shy-Drager.

## D/ Syncopes de la fin de grossesse

- Mécanisme : compression de la VCI par un utérus gravide : ce sont des syncopes de décubitus. ■

### POINTS FORTS

- Syncope, due à une ischémie cérébrale, transitoire.
- Valeur de l'interrogatoire et de l'examen clinique pour :
  - reconnaître le malaise ;
  - éliminer un diagnostic différentiel (épilepsie, AVC...);
  - orienter vers un diagnostic.
- Causes :
  - éliminer les causes cardiaques (risque vital) :
    - \* RA,
    - \* myocardiopathie hypertrophique,
    - \* troubles du rythme et de conduction, ischémie.
  - les causes vasculaires sont les plus fréquentes et les moins graves :
    - \* syncope vasovagale ;
    - \* syncope réflexe ;
    - \* hypotension orthostatique.

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

# RÉANIMATION - URGENCES

# CARDIOLOGIE

## Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte

I-11-209

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte

## Objectifs :

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

## ● Définitions :

- syncope : perte totale, brutale et brève de la conscience ;
- lipothymies : fléchissement de la conscience progressif et plus prolongé, avec conservation de la perception de l'environnement ;
- pertes de connaissance brèves (PCB) : quelques minutes partielles (lipothymies) ou totales (syncopes). Elles ont les mêmes causes ; elles sont dues à une baisse du débit sanguin cérébral. La reprise de conscience s'effectue sur les lieux de la perte de connaissance, à terre, avant l'arrivée des secours ;
- pertes de connaissance prolongées (20 à 30 minutes) : elles sont évocatrices de crise d'épilepsie généralisée. Le reprise de conscience est claire, dans le camion du SAMU ou aux urgences.

## ● Principales causes :

- cardio-vasculaires ;
- crises d'épilepsie.

## ● Urgences thérapeutiques :

- hypoglycémie (dextro +++ devant toute PCB) ;
- causes cardiaques.

## DIAGNOSTIC

---

### A/ Diagnostic positif

- Le diagnostic positif et souvent étiologique de PCB repose sur un interrogatoire minutieux précisant :

#### 1. Horaires et circonstances de survenue

- Traumatisme crânien.
- À jeun (hypoglycémie).
- Passage en orthostatisme.
- À l'effort.
- Émotion.

#### 2. Mode de survenue

- Brutal : à l'emporte-pièce, oriente plutôt vers une cause cardiaque.
- Progressif : précédé de signes prémonitoires avec souvenir partiel des troubles (exemple : hypotension orthostatique, hypoglycémie).

#### 3. Durée

- De quelques secondes à quelques minutes.

#### 4. Signes associés ( + + + )

- Pâleur ou cyanose.
- Mouvements tonico-cloniques.
- Perte d'urine.
- Morsure latérale de langue.

#### 5. Retour à la conscience

- Rapide ou progressif.
- Confusion éventuelle.
- Amnésie rétrograde : le patient ne gardant aucun souvenir de sa PC (évoque une crise d'épilepsie).

#### 6. Antécédents

- Neurologiques : épilepsie + + + ; épisodes identiques.
- Cardio-vasculaires.
- Métaboliques : diabète (hypoglycémie + + +).
- Médicaments.

### B/ Examen clinique

- Neurologique.
- Cardio-vasculaire : recherche d'hypotension orthostatique.
- Systématiquement :
  - Dextro.
  - ECG.
- Selon les cas :
  - Holter ECG, écho-cœur.
  - EEG, scanner cérébral.
  - Tilt-test (test d'inclinaison) avec enregistrement de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque.
  - Holter ECG implantable pour les syncopes récurrentes et inexplicables.

## CAUSES

### A/ Causes cardiaques

#### 1. Syncope brutale, à l'emporte-pièce Syncope de Stokes-Adams

- Troubles du rythme et/ou de conduction ; risque de mort subite :
  - BAV 3<sup>e</sup> degré + pause ventriculaire ;
  - tachycardie :
  - \* tachycardie ventriculaire,
  - \* torsade de pointes (hypokaliémie) ;
  - dysfonctionnement sino-auriculaire = maladie de l'oreillette : bloc sino-auriculaire avec tachycardie supraventriculaire.

#### 2. Syncope à l'effort (obstacle à l'éjection systolique du sang)

- VG :
  - rétrécissement aortique ;
  - cardiomyopathie obstructive (CMO).
- VD :
  - embolie pulmonaire ;
  - HTAP.

#### 3. Syncope posturale liée au changement de position

- Myxome de l'oreillette.
- Thrombus intracavitaire.

### B/ Causes « vasculaires »

#### 1. Les plus fréquentes, liées à une baisse du débit sanguin cérébral

#### 2. Trois phases :

- Présyncope :
  - malaise, vertige et vue trouble ;
  - pâleur, sueurs ;
  - troubles digestifs (nausées), relâchement sphinctérien.
- Perte de connaissance, brève et complète, de quelques secondes avec relâchement musculaire responsable d'une chute lente, généralement non traumatisante.
- Reprise de conscience progressive : sans confusion ni amnésie rétrograde.

#### 3. Le plus souvent le patient sent venir son malaise et arrive à prévenir la PC en s'allongeant

#### 4. On peut différencier trois sortes de syncopes vasculaires

##### a) Syncopes vaso-vagales (cause la plus fréquente des syncopes)

- Contexte :
  - \* émotion ;
  - \* douleur (prise de sang, ponction pleurale ou lombaire, fibroscopie) ;
  - \* station debout prolongée dans une atmosphère confinée et surchauffée ;
  - \* souvent chez un sujet jeune ;
  - \* caractère récurrent.
- Pâleur + sueurs + nausées + bradycardie.
- Traitement :
  - \* allonger le patient et surélever ses jambes ;
  - \* atropine SC.

**b) Syncopes réflexes**

- Hyperexcitabilité sino-carotidienne : lors d'un rasage, col serré, rotation de la tête, produisant une bradycardie (réflexe cardio-inhibiteur).
- Ictus laryngé (exemple : toux chez un bronchiteux chronique).
- Mictionnel : PC pendant ou après la miction.
- Hydrocution.

**c) Hypotension orthostatique**

- Définie par une baisse de 20 mmHg pour la systolique (15 pour la diastolique) après quelques minutes (1 à 5 minutes) du passage de la station couchée à la station debout.
- À noter l'existence ou non d'une tachycardie compensatrice.
- Principales causes :
  - \* iatrogènes (+++) :
    - médicaments antihypertenseurs (diurétiques, vasodilatateurs...),
    - psychotropes : antidépresseurs tricycliques, neuroleptiques,
    - L-dopa,
    - hypovolémie : déshydratation extracellulaire, anémie, insuffisance surrénalienne (+).
- Dysautonomie, caractérisée par l'absence de tachycardie compensatrice :
  - \* lors de certaines polynévrites (diabète, amylose +++);
  - \* lors d'atrophie multisystématisée (MSA : QS « Syndrome parkinsonien ») ; par exemple, Shy-Drager (syndrome parkinsonien + dysautonomie + troubles sphinctériens).

**N.B.** : Une syncope prolongée (quelle que soit sa cause) peut s'accompagner d'une crise convulsive tonico-clonique = syncope convulsivante.

L'amnésie rétrograde, la chute traumatique et la perte d'urines peuvent survenir tout autant lors d'une syncope que lors d'une crise comitiale.

**C/ Crise convulsive (QS)**

- En sa faveur :
  - antécédents d'épilepsie ;
  - début brutal, précédé d'aura avec parfois un cri ;
  - chute traumatique ;
  - mouvements tonico-cloniques ;
  - morsure latérale de langue ;
  - perte d'urine (non spécifique) ;
  - amnésie rétrograde ;
  - état confusionnel postcritique.

**D/ Hypoglycémie**

- À rechercher systématiquement, surtout si contexte (DID, erreur thérapeutique et/ou diététique).
- Signes glycopéniques :
  - troubles d'élocution, troubles visuels, fourmillements péribuccaux ;
  - incoordination.
- Signes adrénérgiques : sueurs, palpitations, faim, tremblement et pâleur.

**E/ Autres**

- Origine psychique :
  - après avoir éliminé une cause organique ;
  - caractère inhabituel, bizarre, théâtral, en présence de public.
- Crises névropathiques + syndrome d'hyperventilation : sans PC vraie, malaise avec paresthésies des extrémités et péribuccales, signe de Chvostek fréquent.

- Causes rares :
  - phéochromocytome lors des poussées hypertensives ;
  - trouble du rythme intermittent ;
  - bradycardie réflexe à une tumeur médiastinale.

**N.B. :**

- Drop-attack :
  - signe d'ischémie vertébro-basilaire ;
  - chutes brèves sur les genoux sans PC.
- Cataplexie :
  - chutes par perte brutale du tonus ;
  - entre dans le cadre d'un syndrome de Gélineau, souvent associé à des accès de narcolepsie (sommeil diurne). ■

**Ne pas oublier**

- Diagnostic d'interrogatoire.
- Dextro (+++).
- Syncope cardiovasculaire = PCB (quelques minutes).
- Crise convulsive = PC prolongée (de 20 à 30 minutes).
- Rechercher l'hypotension orthostatique.

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

# MALADIES INFECTIEUSES

# RÉANIMATION - URGENCES

## Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et chez l'adulte

1-7-96

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.



# Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et chez l'adulte

## Objectifs :

- Diagnostiquer une méningite ou une méningo-encéphalite.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

## OBJECTIFS

### 1. Savoir diagnostiquer... signifie

- Connaître les principaux mécanismes physiopathologiques impliqués dans la pathologie.
- Connaître l'épidémiologie, l'étiologie et les facteurs aggravants de la pathologie.
- Identifier les manifestations cliniques et/ou paracliniques qui feront évoquer la maladie.
- Argumenter les procédures diagnostiques et discuter le diagnostic différentiel.

### 2. Connaître les signes de gravité et de pronostic à long terme... signifie

- Identifier les signes cliniques et paracliniques qui imposent le recours à un spécialiste, une hospitalisation en urgence ou des décisions thérapeutiques immédiates.
- Connaître l'histoire naturelle de la maladie traitée et non traitée, les facteurs de pronostic à long terme.

### 3. Connaître les principes de traitement et la surveillance au long cours... signifie

- Connaître les orientations thérapeutiques, leurs modes d'action et leurs effets indésirables, leur niveau de preuve thérapeutique et le bénéfice attendu.
- Connaître les modalités de la surveillance au long cours de la maladie et du traitement.
- Connaître la prévention primaire et secondaire, individuelle et collective.

#### Les traitements très fréquemment prescrits ou pour les procédures d'urgence

- « Connaître le traitement »... signifie :

- \* rédiger une ordonnance précise avec des posologies et des modalités précises de la surveillance clinique et/ou biologique.

### 4. Connaître la prise en charge au long cours... signifie

- Connaître les principaux éléments de la prise en charge au long cours d'une invalidité ou d'une altération fonctionnelle précise, nécessitant une prise en charge spécifique.

## ÉPIDÉMIOLOGIE

### A/ Méningites purulentes

Germes les plus fréquents.

- Adulte :
  - pneumocoque (40 %) ;
  - méningocoque (30 %) ;
  - *Hæmophilus* (10 %) ;
  - *Listeria* (5 %).
- Enfant
  - *Hæmophilus* (50 %) ;
  - méningocoque (25 %) ;
  - pneumocoque (20 %).
- Nouveau-né
  - *Escherichia coli* (40 %) ;
  - streptocoque B (30 %) ;
  - *Listeria* (10 %).

#### 1. Dans les méningites secondaires

- À un foyer infectieux ORL (otite, mastoïdite, sinusite), à une brèche ostéo-durale congénitale (déhiscence de la lame criblée de l'ethmoïde) ou plus souvent post-traumatique (fracture de l'ethmoïde ou du rocher, récente ou ancienne), tous les germes peuvent être en cause, mais le plus fréquent est le pneumocoque responsable de méningite purulente à répétition (les anaérobies pouvant être en cause en cas de foyer ORL).

#### 2. Dans les méningites d'inoculation

- Après intervention neurochirurgicale, injections intrathécales ou myélographie, les germes retrouvés sont les bacilles Gram négatif, les staphylocoques et les streptocoques. En outre, *Staphylococcus epidermidis* (blanc, coagulase négative) intervient dans les infections des *shunts* ventriculaires.

### B/ Méningites lymphocytaires

- Les méningites virales sont de loin les plus fréquentes, représentant 90 % des méningites lymphocytaires. Les principaux virus sont, en fréquence, les entérovirus (échovirus, coxsackie et poliovirus) et celui des oreillons, et, en gravité, le virus *Herpes simplex*, responsable de la méningo-encéphalite herpétique.
- Les méningites tuberculeuse et à *Listeria* sont les principales causes de méningite lymphocytaire bactérienne.

### C/ Méningites puriformes aseptiques

- Elles sont le plus souvent en rapport avec une bactérie pyogène, non retrouvée par les prélèvements, soit qu'elle a été décapitée par une antibiothérapie intempestive et inadaptée, soit que le germe, fragile, a été détruit lors des prélèvements (intérêt des antigènes solubles).
- La caractéristique de ces formes réside dans le fait que 10 % d'entre elles révèlent ou accompagnent un processus expansif intracrânien, infectieux (abcès cérébral ou empyème sous-dural) ou tumoral, à l'origine d'une réaction méningée aseptique.

### D/ Patients immunodéprimés

(Néoplasie, sida, corticothérapie, chimiothérapie ou immunodépresseur)

- Ces patients sont exposés à toutes les étiologies infectieuses mais particulièrement aux mycoses (cryptococcose, candidose), à la tuberculose, à la listériose, à la toxoplasmose et aux bactéries commensales (bacilles Gram négatif et staphylocoque).

- En cas d'asplénie fonctionnelle (splénectomisé, drépanocytose), deux germes prédominent : pneumocoque et *Hæmophilus*.
- Le déficit en complément (composants terminaux) prédispose à des infections récidivantes à *Neisseria meningitidis* (méningocoque).

## ÉTIOLOGIE DES MÉNINGITES

### A/ Méningites purulentes

- Causes de méningite purulente en fonction de l'âge (tableau I).
- Causes de méningite purulente en fonction du terrain (tableau II).
- Tableau récapitulatif des principales causes de méningite purulente (tableau III).
- Des méningites à répétition à :
  - pneumocoque (rechercher une brèche ostéo- méningée ;
  - méningocoque (rechercher un déficit en complément (composants terminaux)).

**Tableau I. Causes de méningite purulente en fonction de l'âge**

Âge	Principales causes	Antibiothérapie de 1 <sup>re</sup> intention	Posologie
<b>Nouveau-né</b>	<i>E. coli</i> Streptocoques <i>Listeria monocytogenes</i>	ampicilline ou amoxicilline + céfotaxime (Claforan) ± aminoside	200 mg/kg/j  200 mg/kg/j
<b>Nourrisson et enfant &lt; 6 ans</b>	<i>H. influenzae</i> Méningocoque Pneumocoque	céfotaxime (Claforan) ou ceftriaxone (Rocéphine)	200 mg/kg/j  100 mg/kg/j
<b>Adulte et enfant &gt; 6 ans</b>	Méningocoque Pneumocoque	ampicilline ou amoxicilline	200 mg/kg/j
<b>Sujet âgé de plus de 50 ans</b>	Pneumocoque Méningocoque <i>Listeria</i> Bacilles Gram négatif	ampicilline + aminoside ou céphalo 3 <sup>e</sup> G	200 mg/kg/j

**Tableau II. Causes de méningite purulente en fonction du terrain**

Terrain	Germes suspectés
Éthylisme	Pneumocoque, <i>Listeria</i>
Diabète	Pneumocoque, <i>Listeria</i> , staphylocoque
Splénectomie	Pneumocoque, <i>Hæmophilus</i>
Immunodépression	<i>Listeria</i> , BK
Fracture du crâne ouverte	<i>Staphylococcus aureus</i> , entérobactérie
Fracture du crâne fermée ou otorrhée/rhinorrhée	Pneumocoque, entérobactérie
Otite aiguë	Pneumocoque, <i>Hæmophilus</i>
Otite chronique	Pneumocoque, anaérobies, pseudomonas, <i>Proteus</i>
Valve ventriculaire	<i>Staphylococcus aureus</i> , <i>Staphylococcus epidermidis</i>
Sida	Germes habituels et en particulier <i>Listeria</i> Autres : BK + mycobactéries atypiques, cryptocoques, <i>Nocardia</i>

Tableau III. Principales causes de méningite purulente	
Cocci Gram positif	Cocci Gram négatif
Pneumocoque Streptocoque (B, D, A) Staphylocoque ( <i>aureus</i> , <i>epidermidis</i> )	Méningocoque ( <i>Neisseria meningitidis</i> )
Bacilles Gram positif	Bacilles Gram négatif
<i>Listeria monocytogenes</i>	<i>Hæmophilus influenzae</i> Entérobactéries ( <i>E. coli</i> , <i>Proteus</i> , <i>Enterobacter</i> , <i>Klebsiella</i> , <i>Serratia</i> , <i>Salmonella</i> ) <i>Pseudomonas æruginosa</i>
<b>Bacilles anaérobies</b> <i>Bacteroides</i> , <i>Fusobacterium</i>	

## B/ Méningites lymphocytaires

- La cause la plus fréquente est virale (90 % des méningites lymphocytaires). La glycorachie est normale. La protéinorachie peut être légèrement élevée (< 1 g/l). Principaux virus : les entérovirus (coxsackie, échovirus et poliovirus).
- Principales causes bactériennes : tuberculose et *Listeria*. La glycorachie est le plus souvent abaissée.
- Les causes de méningite lymphocytaire sont citées dans les tableaux IV et V.

## DIAGNOSTIC

### A/ Diagnostic positif

#### 1. Forme type de la méningite aiguë de l'adulte non compliquée

##### a) Début

- Brutal ou rapide, il associe :
  - \* un syndrome infectieux : fièvre élevée (39 °C ou plus) avec ou sans frissons ;

Tableau IV. Méningites lymphocytaires infectieuses	
<b>Virales</b>	<i>Listeria monocytogenes</i> (+++)
Oreillons	Leptospirose
Échovirus	Syphilis
Coxsackie virus	Brucellose
Poliovirus	<i>Mycoplasma pneumoniae</i>
<i>Herpes simplex virus</i>	<i>Chlamydia</i>
Virus zona-varicelle	Nocardiose
Cytomégalovirus	<i>Borrelia burgdorferi</i> (Lyme)
Adénovirus	<b>Mycosiques</b>
Arbovirus	<i>Cryptococcus neoformans</i>
Mononucléose infectieuse (EBV)	<i>Candida albicans</i>
Hépatite virale	Histoplasmose, coccidioïdomycose
Rubéole	<b>Parasitaires</b>
Virus de la chorioméningite lymphocytaire	<i>Plasmodium falciparum</i>
VIH +++	Trypanosomiase
<b>Bactériennes</b>	Toxoplasmosse
Tuberculose (BK) (+++)	

Tableau V. Autres méningites lymphocytaires (non infectieuses)	
<b>Néoplasiques</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Tumeur métastatique</li> <li>● Hémopathies malignes : <ul style="list-style-type: none"> <li>– leucémies aiguës</li> <li>– lymphomes</li> </ul> </li> </ul>	<b>Connectives</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Lupus érythémateux disséminé</li> <li>● Périartérite noueuse</li> </ul>
<b>Réaction méningée</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Myélographie</li> <li>● Thérapeutique intrathécale</li> </ul>	<b>Uvéoméningites non infectieuses</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Maladie de Behçet</li> <li>● Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada</li> <li>● Sarcoidose</li> </ul>

Tableau VI. Méningites puriformes aseptiques	
<b>Infectieuses</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Méningite bactérienne à son début</li> <li>● Méningite bactérienne décapitée</li> <li>● Tuberculose</li> <li>● Virales</li> <li>● Méningo-encéphalite amibienne primitive</li> </ul>	<b>Réactions méningées secondaires</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Abscès du cerveau</li> <li>● Empyème sous-dural</li> <li>● Foyer infectieux ORL</li> <li>● Tumeur cérébrale</li> <li>● Hématome intracérébral</li> <li>● Infarctus cérébral</li> <li>● Thrombo-phlébite cérébrale</li> </ul>
<b>Origine inflammatoire</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Connectivite, Behçet, etc.</li> </ul>	

\* un syndrome méningé franc : les céphalées sont intenses, diffuses ou à prédominance frontale, continues avec des paroxysmes déclenchés par les efforts, les mouvements de la tête et les changements de position, les bruits, la lumière (photophobie) ; elles s'accompagnent de rachialgies et de troubles digestifs : vomissements, parfois typiques « en jet » et sans efforts, plus souvent banals ; constipation classique mais très inconstante, parfois remplacée par une diarrhée.

**b) Examen physique : le syndrome méningé (péritonite des méninges)**

- Le malade est typiquement couché en chien de fusil (attitude antalgique), dos tourné à la lumière (photophobie), parfois agité ; la raideur méningée constitue le signe fondamental mis en évidence par :
  - \* la raideur douloureuse à la flexion passive de la nuque, qui entraîne parfois la flexion involontaire des membres inférieurs (signe de Brudzinski) ;
    - \* le signe de Kernig : la cuisse étant fléchie sur le bassin, l'extension de la jambe est limitée par une résistance douloureuse lombaire ; de même, le malade ne peut s'asseoir dans son lit sans fléchir les genoux.
- Il peut exister aussi des signes d'irritation pyramidale (exagération diffuse des réflexes ostéo-tendineux [Rot], signe de Babinski bilatéral) et une obnubilation. Dans cette forme, il n'y a pas de signe neurologique de localisation.
- La présentation clinique des méningites est très polymorphe, fonction de l'étiologie, de l'âge, de l'existence de signes neurologiques et psychiques, qui sont déjà des complications, et des formes atypiques et trompeuses.

## 2. Formes cliniques

**a) Formes selon le terrain**

- Formes de l'enfant :
  - \* des otalgies, des douleurs abdominales parfois pseudo-appendiculaires, une diarrhée, des arthralgies peuvent induire en erreur.

- Formes du nouveau-né :
  - \* les signes neurologiques évocateurs sont en fait rares : abolition de réflexes archaïques, troubles de la conscience, convulsions, hypotonie, tension de la fontanelle. La fièvre est souvent remplacée par une hypothermie. Généralement, on a un tableau d'infection néonatale qui, malgré l'absence de signes méningés ou neurologiques, impose la ponction lombaire (PL) : refus du biberon, somnolence, prostration, troubles digestifs et respiratoires. L'infection peut être en rapport avec une infection urinaire ou génitale de la mère, ou une rupture prématurée des membranes.
- Formes du nourrisson :
  - \* les signes révélateurs sont souvent peu évocateurs : somnolence ou, au contraire, aspect geignard et agité, refus de l'alimentation, troubles digestifs (vomissements, diarrhée) mais survenant dans un contexte fébrile. La survenue de convulsions ou de troubles de la conscience serait plus évocatrice ;
  - \* à l'examen :
    - raideur de la nuque inconstante et souvent remplacée par une hypotonie des muscles du cou, de valeur après l'âge de 3 mois,
    - fixité intermittente du regard précédant le plafonnement (signe tardif),
    - parésies oculaires,
    - tension de la fontanelle : c'est le principal signe qui est recherché (enfant en position assise et en dehors des cris),
    - on doit rechercher une déshydratation, risque important et qui fait disparaître la tension de la fontanelle.

#### **b) Formes symptomatiques**

- Formes convulsives :
  - \* les convulsions, le plus souvent généralisées, peuvent être localisées (et alors constituer un signe de localisation) ou aboutir à un état de mal convulsif. Elles sont plus fréquentes chez l'enfant où elles peuvent être d'origine hyperthermique. Elles font rechercher : troubles métaboliques, hypoxie, hyponatrémie, hypertension intracrânienne (HIC), lésion localisée.
- Formes comateuses :
  - \* elles rendent le diagnostic difficile car, la raideur de la nuque peut disparaître ou être remplacée par une hypotonie, et ce a fortiori si le coma est profond.
- La ponction lombaire s'impose devant tout coma fébrile.
- Ces formes peuvent témoigner d'un œdème cérébral qui expose au risque d'hypertension intracrânienne, avec bradycardie, HTA, œdème papillaire au fond d'œil, convulsions, engagement cérébral ou cérébelleux. Elles exposent aux complications habituelles du coma, notamment respiratoires qui, par hypoxie et hypercapnie, peuvent majorer l'œdème cérébral.
- Les signes de localisation peuvent avoir plusieurs causes et nécessitent un bilan rapide par EEG et tomodensitométrie cérébrale :
  - \* atteinte des vaisseaux, artères et veines, cheminant dans les espaces sous-arachnoïdiens, par vasospasme, vascularite infectieuse, arachnoïdite avec feutrage ou thrombo-phlébite. La conséquence est l'ischémie ou, au maximum, l'infarctus parenchymateux ;
  - \* lésions infectieuses du parenchyme cérébral : encéphalite présuppurative, microabcès à pyogènes ; encéphalite infectieuse (virale, listérienne, etc.) ; abcès du cerveau ; tuberculome ;
  - \* épanchement sous-dural : hématome (nourrisson), empyème ;
  - \* processus expansif intracrânien à l'origine d'une réaction méningée secondaire.

- Formes avec troubles neurovégétatifs :
  - \* rétention d'urine fréquente ;
  - \* bouffées vasomotrices et crises sudorales de la face et du cou ;
  - \* troubles respiratoires : hypoventilation neurogène centrale (bradypnée, pauses respiratoires, dyspnée de Cheyne-Stokes) exposant à l'hypoxie, à l'hypercapnie, à l'acidose respiratoire, sources de convulsions et de trouble de la conscience, et à l'arrêt respiratoire prolongé. L'hyperventilation neurogène centrale est plus rare ;
  - \* troubles du rythme cardiaque (bradycardie sinusale, bloc sino-auriculaire, arythmie complète par fibrillation auriculaire, extrasystoles ventriculaires) ou de la conduction, exposant à l'arrêt cardio-circulatoire (tachycardie ou fibrillation ventriculaire, torsades de pointes) ;
  - \* collapsus cardio-vasculaire par vasoplégie d'origine centrale ;
  - \* ulcérations gastriques ;
  - \* troubles de la thermorégulation.
- Formes psychiatriques :
  - \* survenant souvent chez le sujet âgé, en l'absence d'antécédent et dans un contexte fébrile, elles font envisager le diagnostic de méningite, entre autres une étiologie tuberculeuse ;
  - \* les tableaux sont variés : troubles du comportement ou de l'humeur, délire confusonoirique, agitation, hallucinations, syndrome confusionnel, pseudo-démence d'évolution rapide.
- Formes avec peu ou pas de signes méningés. Elles regroupent :
  - \* des formes fébriles pures (dues notamment à la tuberculose) + altération de l'état général ;
  - \* des formes suraiguës avec choc septique (purpura fulminans) ;
  - \* des formes comateuses ;
  - \* des formes psychiatriques ;
  - \* des formes septicémiques où la méningite évolue à bas bruit, plus ou moins décapitée par une antibiothérapie inadéquate.

### c) *Formes évolutives*

- À début subaigu : tuberculose, syphilis, cryptococcose, méningite carcinomateuse.
- À début suraigu : tableau de *purpura fulminans* = la plus grande urgence médicale :
  - \* purpura grave : ecchymotique, nécrotico-hémorragique extensif. Il faut entourer les taches purpuriques pour en suivre l'évolution.
  - \* hyperthermie maligne ;
  - \* choc septique ;
  - \* et parfois CIVD avec syndrome hémorragique.
- Les signes méningés sont discrets ou absents.
- Le méningocoque et le pneumocoque sont les deux germes responsables.
- Formes évoluant en deux temps : certaines méningites purulentes peuvent évoluer avec rémission clinique trompeuse de quelques heures, suivie d'une aggravation brutale.

## 3. Examens complémentaires

### a) *Ponction lombaire*

- Le diagnostic de méningite repose exclusivement sur l'analyse du LCR obtenu par la ponction lombaire (PL) pratiquée à l'hôpital et en urgence à la moindre suspicion, devant un tableau typique ou atypique. L'examen du fond d'œil (FO) à la recherche d'un œdème papillaire est pratiqué avant la PL mais ne doit jamais faire retarder celle-ci. La PL est souvent effectuée sur le malade en position couchée. Le LCR, généralement hypertendu, et dont on notera l'aspect macroscopique, est recueilli dans plusieurs tubes destinés à l'analyse.

- Analyse biochimique :
  - \* protéinorachie (valeur normale : 0,20 g/l à 0,40 g/l jusqu'à 1 g/l chez le diabétique et 1,5 g/l chez le nouveau-né) ;
  - \* glycorachie, à comparer avec la glycémie simultanée (normale égale à la moitié de la glycémie, soit 0,50 à 0,60 g/l ou 2,8 à 3,3 mmol/l) ;
  - \* chlorurorachie (valeur normale : 7 g/l, soit 120 mmol/l) ;
  - \* éventuellement acide lactique (lactacidorachie) à comparer avec la lactacidémie (inférieur à 2 mmol/l en principe).
- Analyse cytologique :
  - \* numération et formule cellulaire (normalement moins de cinq éléments par mm<sup>3</sup>, faits de lymphocytes et monocytes). Recherche éventuelle de cellules malignes après cytocentrifugation.
- Examen bactériologique :
  - \* le LCR doit être porté au laboratoire rapidement en évitant tout refroidissement, car certains germes très fragiles, notamment le méningocoque, risqueraient d'être détruits ;
  - \* recherche de germes à l'examen direct : coloration de Gram, de Ziehl-Nielsen, encre de Chine pour le cryptocoque ;
  - \* l'examen direct peut permettre un diagnostic rapide :
    - diplocoques Gram négatif intra- et extracellulaires : *Neisseria meningitidis*,
    - diplocoques Gram positif : *Streptococcus pneumoniae*,
    - bacilles Gram négatif : *Haemophilus influenzae* (petits bacilles),
    - bacilles Gram positif : *Listeria monocytogenes* ;
  - \* il faut déterminer la CMI des germes isolés (surtout pour pneumocoque) ;
  - \* ensemencement sur divers milieux : résultats en vingt-quatre à quarante-huit heures pour les germes usuels, cinq à six jours pour *Listeria*, trois à six semaines pour le BK (milieu de Lowenstein) ; demander la mise en culture sur milieux spéciaux en cas de suspicion de champignons (Sabouraud), d'anaérobies ; antibiogramme de la souche bactérienne isolée.
- Recherche d'antigènes solubles (peut se faire dans le sang, le LCR et les urines) :
  - \* technique de contre-immuno-électrophorèse (CIE), dont le résultat peut être obtenu en urgence (1 heure), pratiquée pour le pneumocoque, le méningocoque (de types A et C, mais pas de type B) et *Haemophilus*, mais aussi pour le cryptocoque, *Escherichia coli* K1 et le streptocoque B.
- Recherches virales éventuelles :
  - \* anticorps antiviraux ;
  - \* isolement du virus ;
  - \* PCR (+++).

#### b) Les trois catégories de méningite

- L'analyse du LCR permet de distinguer trois catégories de méningite.
- Méningites purulentes bactériennes :
  - \* liquide trouble ou franchement purulent, hypertendu (> 15 cm H<sub>2</sub>O) ;
  - \* hypercytose importante (supérieure à 500 éléments/mm<sup>3</sup>) avec prédominance des polynucléaires neutrophiles dont beaucoup sont altérés ;
  - \* hyperprotéinorachie importante (> 1 g/l) ;
  - \* fréquemment, hypoglycorachie (< 0,40 g/l ; 2,2 mmol/l) ;
  - \* hyperlactacidorachie ;
  - \* hypochlorurorachie ;
  - \* examen direct positif (un tiers des cas) ou cultures positives.

Parfois, le liquide est hémorragique (notamment rupture de microanévrisme infectieux au cours d'une endocardite bactérienne) ou clair avec une faible réaction cellulaire mais avec de nombreux germes à l'examen direct (formes suraiguës de méningites à méningocoque ou à pneumocoque).



- Méningite lymphocytaire :
  - \* liquide clair, parfois trouble (si hypercyclose importante) ;
  - \* hypercyclose avec formule lymphocytaire ou parfois mixte (mais polynucléaires inférieurs à 50 % et non altérés) ; une forme panachée évoque une listériose ;
  - \* hyperprotéinorachie variable selon les causes, parfois normale ; hyperprotéinorachie en cas de tuberculose ou de listériose ;
  - \* glycorachie variable selon les causes (normale dans méningites virales).
- Méningite puriforme aseptique :
  - \* liquide d'aspect variable : clair ou trouble ;
  - \* hypercyclose à prédominance de polynucléaires (50 à 100 %), rarement altérés ;
  - \* hyperprotéinorachie ;
  - \* examen direct, cultures négatives.

### c) *Autres examens*

- Hémocultures, ECBU, prélèvement d'une éventuelle porte d'entrée.
- Recherche d'antigènes solubles dans le sang et les urines.
- NFS, hémostase, ionogrammes, bilan hépatique et rénal.
- Groupe rhésus, RAI.

## B/ Diagnostic différentiel

### 1. Forme typique

- On envisage deux diagnostics différentiels, le problème étant résolu par la PL.

#### a) *Hémorragie méningée*

- De début brutal (en coup de poignard) avec une fièvre retardée, elle est reconnue à la PL devant un LCR sanglant, incoagulable et uniformément teinté dans les différents tubes. Présence fréquente de pigments et macrophages.
- Toutefois, le problème peut être difficile devant une hémorragie vue tardivement, ou parce que certaines méningites ont un LCR sanglant, d'où la mise en culture systématique de tout LCR sanglant.

#### b) « *Méningisme* »

- Il s'agit d'un tableau clinique de méningite non compliqué, mais le LCR est normal. Il est fréquent, surtout chez l'enfant, au cours de diverses maladies fébriles infectieuses (virose, angine, pneumopathie).

### 2. Formes atypiques

- La difficulté est ici de penser à la méningite et de ne pas omettre la PL. Les signes méningés peuvent être discrets ou absents :
  - coma fébrile ;
  - purpura fébrile ;
  - convulsions fébriles ;
  - troubles psychiatriques fébriles ;
  - déficit neurologique fébrile (après avoir éliminé un abcès du cerveau) ;
  - fièvre au long cours inexplicée.

## C/ Diagnostic étiologique

### 1. Méningites purulentes bactériennes

- Urgences diagnostiques et thérapeutiques, elles réalisent un tableau de méningite sévère avec altération de l'état général et fréquemment obnubilation, agitation.
- Le diagnostic étiologique repose sur :
  - la mise en évidence du germe dans le LCR et/ou dans les hémocultures pratiquées systématiquement avant le début de l'antibiothérapie (parfois dans le prélèvement de gorge) ;

- la recherche d'un autre foyer infectieux : urinaire (ECBU), pleuro-pulmonaire (radiographie de thorax), ORL (examen ORL, radiographie de sinus et de mastoïde), endocardique ;
- la recherche d'un facteur favorisant, d'une brèche ostéo-durale : antécédents de traumatisme crânien, de méningite, de rhinorrhée unilatérale ou d'otorrhée intermittente ; le bilan comprend alors des tomographies de la base du crâne et le transit isotopique du LCR pratiqué à distance de la méningite, recherchant une fuite du traceur dans les narines ou dans les oreilles.

#### a) Méningite cérébro-spinale à méningocoque

- C'est la cause la plus fréquente de méningite bactérienne en France.
- C'est une maladie épidémique, contagieuse, à déclaration obligatoire, due au méningocoque, diplocoque Gram négatif intra- ou extracellulaire, très fragile et très sensible au froid. Elle est parfois précédée d'une rhino-pharyngite. Elle sera évoquée devant l'existence : d'arthralgies ou d'arthrites (purulentes, contenant le germe), d'une poussée d'herpès (non spécifique), d'un rash maculopapuleux et surtout d'un purpura pétéchial parfois vésiculo-pustuleux ou bulleux (permettant d'isoler le germe), ou encore nécroticohémorragique et extensif dans le cadre d'un purpura fulminans.
- Purpura fulminans :
  - \* méningococcémie gravissime ;
  - \* purpura nécroticohémorragique, extensif ;
  - \* état de choc septique (obnubilation, confusion, chute de la tension artérielle, marbrures, oligurie...)
  - \* hémorragies viscérales et en particulier surrénaliennes (syndrome de Waterhouse) ;
  - \* syndrome méningé discret ou absent ;
  - \* CIVD ;
  - \* LCR : liquide clair, sans réaction cellulaire, fourmillant de germes.

#### b) Méningites à pneumocoque

- Circonstances favorisantes :
  - \* terrain : éthyliste, diabète, vieillard, immunodéprimé, splénectomisé, drépanocytose ;
  - \* brèche ostéo-méningée ;
  - \* foyer ORL ou pulmonaire de recherche systématique.
- Tableau clinique : il est souvent grave. On peut retrouver un coma, des convulsions, un déficit neurologique, des troubles neurovégétatifs, parfois un purpura fulminans (asplénique). L'hyperprotéinorachie est souvent très importante. Le pneumocoque est un diplocoque Gram positif, encapsulé, en position extracellulaire. Risque de cloisonnement méningé. Il faut déterminer la CMI du germe pour les bêta-lactamines.

#### c) Méningite à *Hæmophilus influenzae*

- Atteignant l'enfant entre 6 mois et 6 ans ou le sujet immunodéprimé, elle peut s'accompagner d'un foyer ORL ou pulmonaire. Le début est parfois insidieux et le syndrome méningé discret. Une éruption cutanée érythémateuse est possible. *Hæmophilus* est un petit bacille Gram négatif, intra- ou extracellulaire, de plus en plus résistant à la pénicilline A, reste sensible aux céphalosporines de troisième génération.

#### d) Méningite listérienne

- Il faut savoir penser à la listériose neuro-méningée, qui peut survenir à tous les âges, une des causes d'infection néonatale. Chez l'adulte, elle est favorisée par la grossesse, un terrain pathologique (cirrhose hépatique) ou immunodéprimé (immunité cellulaire), mais elle se voit aussi, notamment après 50 ans, chez le sujet sain.
- Cliniquement : elle peut réaliser un tableau de méningo-encéphalite ou de rhombocéphalite (atteinte du tronc cérébral) où les signes méningés peuvent être discrets ; les signes évocateurs sont :

- \* une atteinte du tronc cérébral : paralysies multiples des nerfs crâniens, paralysies oculomotrices de fonction, syndromes alternes, désordres neurovégétatifs ;
- \* un syndrome cérébelleux bilatéral et asymétrique ;
- \* une hypertonie, un tremblement extrapyramidal, des mouvements anormaux.
- Biologiquement : la monocytose sanguine est classique mais rare. *Listeria monocytogenes*, petit coccobacille Gram positif, est rarement retrouvé à l'examen direct ; sa culture est lente (cinq à six jours) et son identification parfois difficile. Dans les cas à LCR stérile, les hémocultures, souvent positives, peuvent être la seule preuve de l'infection. Il existe une sérologie anti-*Listeria*.
- À noter sa résistance aux céphalosporines.

#### e) *Autres germes*

- Les anaérobies sont suspectés en cas de foyer infectieux ORL ou stomatologique.
- Les méningites à staphylocoque, au cours d'une spondylodiscite, d'une septicémie, après une intervention neurochirurgicale sont de plus en plus fréquentes.

## 2. Méningites lymphocytaires

- Elles posent des problèmes étiologiques, certaines causes étant des urgences thérapeutiques (méningite tuberculeuse, méningo-encéphalite herpétique, listériose, neuropaludisme, mycoses).

#### a) *Méningite tuberculeuse*

- Clinique : cette méningite est cliniquement trompeuse, caractérisée par son polymorphisme et la fréquence des formes atypiques avec peu de signes méningés. Le début en est souvent progressif, avec une fièvre modérée et précédé d'une phase prémonitoire d'altération de l'état général (asthénie, anorexie, amaigrissement, sueurs nocturnes) avec des troubles de l'humeur, un fléchissement intellectuel. Les formes méningées pures sont rares. Des signes de méningite basilaire (atteinte des paires crâniennes III, VI et plus rarement VII) sont fréquents et évocateurs. On peut avoir aussi des formes comateuses, convulsives, neurologiques déficitaires (parfois médullaires), psychiatriques, confusionnelles, fébriles pures ou découvertes lors de la PL pratiquée au cours d'une miliaire tuberculeuse.
- Diagnostic : il est le plus souvent indirect.
- La découverte du BK à l'examen direct est rare, et le plus souvent le résultat des cultures vient confirmer a posteriori un diagnostic posé, dans le cadre des méningites lymphocytaires, devant l'association d'éléments cliniques et biologiques.
  - \* clinique : phase prémonitoire, caractère subaigu, existence de signes basilaires ou de complications neurologiques ;
  - \* LCR : hypoglycorachie de grande valeur, hypochlorurorachie, parfois, hyperprotéino-rachie importante. Hyperlactacidorachie. Le liquide peut parfois être hémorragique.
  - \* contexte :
    - transplanté (Afrique, Asie), éthylique, diabétique, vieillard,
    - absence de vaccination par le BCG ou de son contrôle par les tests tuberculiques,
    - antécédents de contagement tuberculeux, de primo-infection tuberculeuse ou de tuberculose viscérale non ou mal traitée ;
  - \* le FO recherchera des tubercules miliars ou des tubercules choroidiens de Bouchut ;
  - \* l'IDR à la tuberculine n'a de valeur que si elle est phlycténulaire ou si l'on peut démontrer un virage récent de la réaction ;
  - \* la recherche systématique d'un foyer tuberculeux viscéral ou séreux peut être positive : pleuro-pulmonaire (radiographie de thorax, recherche du BK dans les crachats et par tubage gastrique) – notamment miliaire tuberculeuse –, péricardique (ECG), urinaire (leucocyturie, recherche de BK), hépatique par une éventuelle ponction-biopsie hépatique, ganglionnaire, ostéo-articulaire, médullaire (insuffisance médullaire).

- La suspicion de méningite tuberculeuse impose de commencer l'antibiothérapie spécifique sans attendre et de répéter la PL à la recherche du BK. La listériose peut réaliser un tableau biologique identique ; ainsi, dans le doute, un double traitement antituberculeux et antilistérien est mis en route en attendant le résultat des cultures.

**b) Méningite listérienne à liquide lymphocytaire**

- Très polymorphe, la listériose réalise souvent ici des formes subaiguës, peu fébriles, méningo-encéphalitiques ou rhombencéphalitiques.
- Dans le LCR, l'existence d'une formule mixte « panachée » est fréquente et évocatrice, mais l'hypercytose et l'hyperprotéinorachie peuvent être faibles. L'hypoglycorachie est rare dans ces formes. La lactacidorachie est élevée.

**c) Méningites bactériennes**

- Certaines méningites bactériennes à pyogènes, vues au tout début, peuvent avoir une formule lymphocytaire ou mixte. Toutefois, on retrouve souvent quelques polynucléaires altérés.

**d) Méningites de la leptospirose**

- De diagnostic facile quand elle est dans un contexte évocateur (égoutiers, contact avec les rats, bains en rivière), la méningite aiguë s'associe à un tableau d'hépatonéphrite (avec ictère et insuffisance rénale), de purpura et de signes hémorragiques. La méningite peut être isolée ; des myalgies intenses et diffuses (avec parfois myolyse) et une thrombopénie sont des signes évocateurs de cette affection. Une atteinte encéphalitique est possible.
- Le diagnostic biologique ne repose pas tant sur l'isolement de la leptospire dans le LCR ou le sang, difficile et donc rarement positif, que sur le sérodiagnostic (dépistage précoce de l'Ag TR par technique immunoenzymatique, sérodiagnostic de Martin et Petit) avec deux prélèvements à quinze jours d'intervalle.

**e) Méningite syphilitique**

- Au stade de syphilis tertiaire, la méningite est purement biologique, associée à une paralysie générale (démence + délire mégalomane + signe d'Argyll-Robertson) ou myéloradiculaire, tabès.
- Au stade de syphilis secondaire, la méningite peut être symptomatique, d'évolution subaiguë, isolée ou associée à des signes neurologiques (troubles de la conscience, atteinte encéphalitique).
- On recherche à l'interrogatoire et à l'examen les signes cutanéomuqueux de l'affection : roséole, plaques muqueuses érosives très contagieuses, alopecie, lésions papulo-squameuses infiltrées, notamment palmo-plantaires.
- Le diagnostic repose sur la positivité de la sérologie dans le sang et le LCR : hémagglutination passive (TPHA), immunofluorescence absorbée (FTA absorbée).

**f) Méningite brucellienne (forme subaiguë de brucellose)**

- Elle est souvent purement biologique (l'hyperprotéinorachie est élevée) et le tableau est celui d'une atteinte myéloradiculaire ou encéphalitique. Le diagnostic repose sur la sérologie (immunofluorescence indirecte, Wright).

**g) Méningites lymphocytaires virales**

- C'est la cause la plus fréquente de méningite infectieuse lymphocytaire.
- Survenant surtout chez l'enfant et l'adulte jeune, elles réalisent typiquement un tableau de méningite, franc avec céphalées intenses, mais peu sévère, avec état général conservé, absence de signes neurologiques ou de troubles de la conscience.
- L'hypercytose est variable suivant les causes mais rarement supérieure à 500 éléments/mm<sup>3</sup>. La protéinorachie dépasse rarement 1 g/l, parfois normale. Glycorachie, chlorurorachie et lactacidorachie sont normales +++.

- Le diagnostic étiologique repose sur :
  - \* parfois une notion de contagion ou bien sur un tableau clinique typique d'un virus donné ;
  - \* l'isolement du virus à partir du LCR, des selles, de la gorge, qui nécessite des techniques délicates relevant de laboratoires spécialisés et qui est rarement effectué ;
  - \* les sérodiagnostics viraux, qui mettent en évidence une élévation du titre d'anticorps spécifiques à deux prélèvements successifs faits à quinze jours d'intervalle (titre multiplié par quatre au minimum) ;
  - \* la PCR = amplification génomique.
- Un tableau de méningo-encéphalite (troubles de la conscience, signes neurologiques focalisés, convulsions) est rare et fait envisager en premier lieu une origine herpétique.
- Principales causes évoquées :
  - \* virus de l'immunodéficience humaine :
    - il faut y penser systématiquement chez un sujet potentiellement à risque,
    - les manifestations sont très diverses ; la méningite (ou la méningo-encéphalite) survient au stade de la primo-infection par le VIH,
    - l'antigène p24 peut être détecté dans le sang et dans le LCR ;
- Oreillons : la méningite ourlienne est isolée ou associée de manière variable dans le temps aux autres localisations viscérales : parotidite bilatérale, orchite après la puberté. Une atteinte encéphalitique est possible. On recherchera l'hyperamylasémie sanguine. L'hypercytose peut être importante, dépassant parfois 500 éléments/mm<sup>3</sup>, avec une hyperprotéinorachie modérée. La surdité constitue la principale complication.
- Échovirus : avec angine, éruption cutanée maculo-papuleuse, exanthème buccal.
- Cocksackie virus (A ou B) : avec myalgies, douleurs abdominales.
- Poliovirus : rares depuis la vaccination obligatoire, les atteintes neuro-méningées dues au poliovirus entraînent une méningite avec myalgies isolées ou associées à une atteinte de la corne antérieure de la moelle, réalisant le tableau de la poliomyélite antérieure aiguë. On a alors des paralysies périphériques flasques avec hypotonie et aréflexie, d'installation rapide, avec une distribution anarchique et irrégulière aux membres et au tronc, avec risque d'atteinte bulbaire. Il n'y a pas de signes sensitifs objectifs. L'hypercytose est modérée (inférieure à 50 éléments/mm<sup>3</sup>) mais l'hyperprotéinorachie est parfois importante.
- Méningo-encéphalite herpétique (QS) : le tableau associe dans un contexte fébrile des signes méningés et des signes encéphaliques : troubles du comportement (alimentaire, sexuel), troubles mnésiques, troubles aphasiques, crises temporales (hallucinations olfactives, gustatives), crises convulsives et parfois coma. Dans le LCR, on retrouve constamment une hypercytose et une hyperprotéinorachie, la production d'interféron alpha ; faire PCR de HSV 1 et 2. L'EEG montre des ondes lentes périodiques triangulaires à front raide localisées en région fronto-temporale et la TDM cérébrale montre des anomalies localisées dans les régions temporales (hypodensité avec œdème). Le diagnostic doit être rapidement suspecté pour mettre en route le traitement antiviral par aciclovir.

#### **h) Méningites mycosiques : cryptococcose, candidose**

- Le diagnostic doit être envisagé :
  - \* chez l'immunodéprimé (sida) ;
  - \* chez l'héroïnomanie pour le *Candida* ;
  - \* devant un début insidieux marqué par une céphalée rebelle et une fièvre inexpliquée (cryptococcose) ;
  - \* devant un tableau de méningite isolée ou de méningo-encéphalite ;
  - \* devant une évolution subaiguë ou chronique ;
  - \* au cours d'une septicémie à *Candida* avec lésions chorio-rétiniennes au FO ;
  - \* devant une hypoglycorachie dans le LCR.
- Le diagnostic repose sur la recherche de levures dans le LCR, à l'examen direct, par la coloration à l'encre de Chine et la culture sur milieu de Sabouraud. La recherche d'antigène cryptococcique dans le LCR et dans le sang est souvent positive.

**i) Méningites parasitaires**

- Elles sont rares en France. Il faut savoir que l'accès pernicieux à *Plasmodium falciparum* chez un patient revenant des zones d'endémie réalise habituellement un coma fébrile pouvant s'accompagner de signes méningés, ou parfois de syndromes confusionnels ou psychiatriques.
- L'étude du LCR montre une hyperlymphocytose modérée. À la moindre suspicion, on recherche l'hématozoaire sur le frottis sanguin en urgence et sur la goutte épaisse, et on débute le traitement par quinine intraveineuse.

**j) Méningites néoplasiques**

- Survenant généralement au cours de l'évolution d'un cancer connu (notamment leucémies aiguës lymphoblastiques et lymphomes non hodgkiniens), elles sont particulières par :
  - \* la discrétion des signes méningés limités souvent à la céphalée et à une fièvre modérée ;
  - \* la fréquence d'une atteinte non systématisée des nerfs crâniens et des racines rachidiennes (radiculalgies) ;
  - \* l'évolution subaiguë ou chronique ;
  - \* une hyperprotéinorachie importante (supérieure à 1 g/l).
- Le diagnostic repose sur la mise en évidence des cellules malignes dans le LCR, recherchées à plusieurs reprises par des PL répétées avec cyto-centrifugation du LCR, car elles peuvent être en très petit nombre.

**k) Uvéoméningites**

- Elles associent des signes d'atteinte uvéale (iridocyclite et uvéite postérieure) et des signes méningo-encéphalitiques ; elles peuvent apparaître lors de diverses maladies infectieuses mais aussi dans :
  - \* la maladie de Behçet : méningite aiguë isolée ; méningoencéphalite subaiguë ou chronique avec syndromes cérébelleux, syndromes pyramidaux et atteinte du tronc cérébral, risque de thrombophlébite cérébrale ; uvéite torpide, typiquement à hypopion, aptose bipolaire, érythème noueux ;
  - \* la sarcoïdose ;
  - \* le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.

**3. Méningites puriformes aseptiques (MPA)**

- Leur individualisation tire son intérêt des problèmes diagnostiques et thérapeutiques qu'elles posent et qu'il faut résoudre en urgence par un bilan rapide comprenant :
  - la recherche d'antigènes solubles dans le LCR par CIE : positive, elle apporte rapidement la solution diagnostique, et l'on est ramené au cadre des méningites purulentes ; négative, elle ne permet pas d'éliminer l'étiologie bactérienne.
  - l'examen ORL.
  - la radiographie du crâne et des sinus.
  - l'EEG.
  - la TDM cérébrale dès qu'il existe des signes cliniques ou électriques de localisation ou des signes d'HIC.
  - la recherche de BK et d'anaérobies dans le LCR, qui est systématique.
- Une PL de contrôle est effectuée à la quarante-huitième heure.

**a) Méningites bactériennes à pyogènes**

- En leur faveur, on retiendra : une hyperprotéinorachie importante, une hypoglycorachie, une hyperlactacidorachie, surtout la présence de polynucléaires altérés. Souvent un traitement antibiotique intempestif a été entrepris et a décapité la méningite.
- La listériose pose souvent dans les premiers jours le problème d'une MPA, car le germe pousse lentement.

**b) Méningites tuberculeuses et virales**

- Elles peuvent réaliser en début d'évolution une MPA. Les virus peuvent entraîner parfois une hypoglycorachie.

**c) Réaction méningée**

- La MPA peut révéler une réaction méningée secondaire à un foyer infectieux ORL ou à un processus expansif intracrânien (abcès du cerveau, tumeur cérébrale, empyème sous-dural) qui peut nécessiter un traitement neurochirurgical urgent et dont le bilan est fait par la TDM cérébrale.

**d) Autres causes**

- Behçet.
- Lupus érythémateux disséminé.
- Méningite irritative (myélographie, injections intrathécales).

## ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

---

### A/ Complications des méningites

- Nombreuses, plus fréquentes au cours de certaines causes (méningite purulente notamment à pneumocoque, listériose neuro-méningée, tuberculose, méningo-encéphalite herpétique), elles mettent en jeu le pronostic vital ou exposent aux séquelles.

**1. Coma****2. Hypertension intracrânienne****3. Troubles neurovégétatifs****4. Convulsions****5. Troubles hydroélectrolytiques****a) Le syndrome de Schwartz-Bartter**

- Par sécrétion inappropriée d'ADH, avec hyponatrémie et natriurèse conservée, expose aux convulsions et aux troubles de la conscience par œdème cérébral.

**b) La déshydratation**

(notamment chez l'enfant ou le vieillard)

- Conséquence des vomissements, de la fièvre, des troubles de la conscience et parfois d'un diabète insipide, expose à l'insuffisance rénale, au collapsus par déshydratation extracellulaire, aux convulsions, aux troubles neuropsychiques et aux hématomes sous-duraux (déshydratation intracellulaire).

**6. Déficits neurologiques localisés (QS)****7. Épanchements sous-duraux du nourrisson**

- Ils sont suspectés sur la reprise de la fièvre, la survenue de convulsions, de troubles de la conscience, d'un déficit neurologique.
- Le diagnostic repose sur la tension de la fontanelle, l'augmentation du périmètre crânien, le bilan tomodensitométrique, la ponction à l'aiguille, qui peut ramener un liquide hémorragique, puriforme ou xanthochromique que l'on mettra toujours en culture.

## 8. Blocages arachnoïdiens

- Une arachnoïdite importante, parfois subaiguë, peut entraîner un véritable feutrage ou cloisonnement de l'espace sous-arachnoïdien et retentir sur la circulation du LCR avec blocage (particulièrement dans la tuberculose).

### a) *Arachnoïdite optochiasmatique*

- Troubles visuels, hémianopsie, cécité brutale avec abolition des réflexes pupillaires.

### b) *Hydrocéphalie*

- D'apparition rapide (HIC, augmentation du périmètre crânien chez le nourrisson) ; diagnostiquée par la TDM cérébrale.
- Il peut s'agir d'une pyocéphalie.

### c) *Compression médullaire*

- Par arachnoïdite compressive diagnostiquée par l'IRM.

### d) *Développement à long terme chez*

l'adulte d'une hydrocéphalie dite « à pression normale »

- Détérioration intellectuelle, astasie-abasie, troubles sphinctériens.

## 9. Collapsus cardio-vasculaire, CIVD

## 10. Rechute précoce

- Elle est en rapport avec un traitement antibiotique mal conduit ou mal adapté à la sensibilité du germe ou avec la persistance d'un foyer infectieux inaccessible aux antibiotiques.

## 11. Récidives

- Elles sont en rapport avec :
  - une brèche ostéodurale ;
  - un foyer infectieux ORL persistant ;
  - un déficit immunitaire ;
  - un traitement trop court ;
  - certaines causes (mycoses, carcinomatoses méningées, Behçet).

## B/ Séquelles

- Elles sont d'autant plus fréquentes que la méningite a été grave et compliquée et qu'elles touchent un enfant jeune :
  - détérioration intellectuelle, séquelles mnésiques ;
  - troubles du comportement ;
  - retard psychomoteur chez l'enfant ;
  - comitialité ;
  - cécité ;
  - surdité ;
  - séquelles motrices ;
  - hydrocéphalie ;
  - déficits endocriniens d'origine hypothalamo-hypophysaire (diabète insipide) ;
  - en cas de *purpura fulminans* avec nécroses étendues : amputations, cicatrices inesthétiques (à part le syndrome de Waterhouse-Friderichsen : hémorragie des deux surrénales).

## C/ Éléments de surveillance

- La surveillance est d'autant plus complète et attentive que la méningite est grave ; elle se fait alors dans le cadre d'un service de réanimation.



## 1. Surveillance clinique

- Température et signes méningés.
- Conscience.
- Respiration.
- État cardiocirculatoire.
- Examen neurologique.
- État général, hydratation, diurèse.
- Périmètre crânien chez le nourrisson.
- Entourer les éléments purpuriques pour les compter et surveiller l'évolution, en cas de purpura associé.

## 2. Surveillance paraclinique

- Biologie dans le sang (ionogramme, créatininémie, etc.).
- LCR : PL à quarante-huit heures en cas de méningite sans germe isolé, si aucune amélioration clinique ou en cas de pneumocoque I ou R à la pénicilline.
- Selon le contexte : gaz du sang, ECG continu, EEG, TDM cérébrale.
- Surveillance de l'efficacité de l'antibiothérapie : antibiogrammes et CMI sont réalisés.

## D/ Évolution et pronostic

- Seules les méningites virales sans signes encéphaliques ou certaines méningites aseptiques peuvent être qualifiées de bénignes, car elles guérissent spontanément avec peu ou pas de séquelles. Les autres méningites (bactériennes purulentes, tuberculeuse, mycosiques) évoluent en général vers la mort en l'absence de traitement.
- L'évolution vers la guérison d'une méningite infectieuse n'est jamais très rapide.
- Il faut toujours au minimum plusieurs jours pour que les signes infectieux méningés disparaissent. Le LCR se normalise toujours après la clinique.
- La guérison peut s'étaler sur plusieurs semaines comme c'est souvent le cas dans la méningite tuberculeuse.
- L'évolution fatale d'une méningite bactérienne peut être très rapide, aboutissant en quelques heures au coma et à la mort.

## 1. Facteurs de mauvais pronostic

### a) Retard d'installation du traitement

- La précocité du traitement des méningites bactériennes (purulente, tuberculeuse, listérienne) est le meilleur facteur de bon pronostic.

### b) Survenue de complications

- Coma, troubles neurovégétatifs importants, troubles respiratoires, collapsus cardio-vasculaire, signes neurologiques de localisation, état de mal convulsif.

### c) Terrain

- Âge (nouveau-né, nourrisson, vieillard), immunodépression.

## 2. Facteurs étiologiques

- Le pronostic dépend de l'étiologie de la méningite.

### a) Méningites bactériennes purulentes ou puriformes aseptiques

- Si l'antibiothérapie est suffisamment précoce, l'évolution est actuellement le plus souvent favorable. La gravité est fonction du germe, mais la mortalité n'est jamais négligeable.
- La méningite à pneumocoque reste grave malgré le traitement (complications et séquelles fréquentes ; mortalité : 30 %).

- La méningite à méningocoque, habituellement favorable, est parfois grave (mortalité : 5 %), surtout en cas de *purpura fulminans* (50 % de décès).
- La méningite à *Listeria* reste grave (séquelles, mortalité : 25 %), notamment chez le nouveau-né.
- Si les méningites streptococciques sont habituellement de bon pronostic, les méningites à bacille Gram négatif ou à staphylocoques sont graves, posant des problèmes de résistance aux antibiotiques.

#### **b) Méningite tuberculeuse**

- Elle est grave, car le diagnostic est souvent difficile et le retard thérapeutique fréquent.
- Les complications et les séquelles (hydrocéphalie, déficit neurologique) sont très fréquentes et la mortalité reste élevée (35 %).

#### **c) Méningites virales**

- Elles sont en règle bénignes, évoluant rapidement et spontanément vers la guérison sans séquelles.
- La méningoencéphalite herpétique est grave : mortalité élevée et séquelles fréquentes (notamment mnésiques).

#### **d) Méningites mycosiques et parasitaires**

- Elles restent graves malgré le traitement antifongique.
- La méningite amibienne primitive est le plus souvent rapidement mortelle.

## TRAITEMENT

### A/ Traitement étiologique

#### 1. Méningites bactériennes purulentes ou puriformes

##### **a) Antibiothérapie générale**

- Le traitement antibiotique est institué d'urgence, une fois les prélèvements bactériologiques rapidement effectués (PL, hémocultures) sur la constatation d'un liquide franchement purulent, d'une formule à prédominance de polynucléaires dans le LCR ou, plus tard, après la découverte d'un germe à l'examen direct ou d'antigènes solubles dans le LCR si le résultat de ces examens peut être obtenu en urgence. On utilise des antibiotiques à bonne pénétration méningée, à fortes doses par voie parentérale, actifs a priori sur le germe suspecté ou retrouvé à l'examen direct.

##### **b) Antibiothérapie de première intention**

- Chez l'adulte non immunodéprimé, méningite à polynucléaires (méningocoque, pneumocoque) :
  - \* céfotaxime (Claforan) 12 à 15 g en six injections ;
  - \* ou ceftriaxone (Rocéphine) IV, 4 g par vingt-quatre heures, plus vancomycine, 4 g par vingt-quatre heures ;
  - \* phénicolés plus vancomycine en cas d'allergie aux bêta-lactamines.
- Chez l'adulte non immunodéprimé, méningo-encéphalite à liquide mixte (herpès, *Listeria*) :
  - \* aciclovir (Zovirax) IV, 10 mg/kg toutes les huit heures ;
  - \* et ampicilline IV + aminoside IV (listériose) ;
  - \* au moindre doute, on associe un traitement antituberculeux.
- Chez l'adulte immunodéprimé : le traitement est empirique en fonction du contexte, du résultat du LCR.

- Méningite postchirurgicale ou post-traumatique (staphylocoque et bacille à Gram négatif) :
  - \* céphalosporine de troisième génération + fosfomycine ;
  - \* ou fluoroquinolone + fosfomycine ;
  - \* associée à un imidazolé (Flagyl) si on suspecte un anaérobie.
- Méningite néonatale (*Listeria*, streptocoque B, *Escherichia coli*) :
  - \* amoxicilline (150 à 200 mg/kg) et aminoside + céphalosporine de troisième génération : céfotaxime (Claforan).
- Méningite purulente de l'enfant avant 5 ans (*Hæmophilus*, méningocoque) :
  - \* céphalosporine de troisième génération (céfotaxime ou ceftriaxone) ;
  - \* phénicolés en cas d'allergie.
- Suspicion de purpura fulminans méningococcique :
  - \* injection IV immédiate de 15 mg/kg d'ampicilline, souvent avant la PL ;
  - \* remplissage vasculaire et surveillance en réanimation, avec antibiothérapie.
- Les phénicolés, chloramphénicol (Solnicol IV) ou thiamphénicol (Thiophénicol IV) à la dose de 2 à 3 g/24 heures ont une très bonne diffusion méningée et intracérébrale et sont actifs sur pneumocoque, méningocoque et *Hæmophilus*. Beaucoup moins utilisés actuellement (ils ne sont que bactériostatiques), ils peuvent être utiles en cas d'allergie aux bêta-lactamines ou de mauvaise diffusion parenchymateuse – surveillance hématologique.
- Si on suspecte un anaérobie : pénicilline G, métronidazole (Flagyl).

#### c) *Adaptation du traitement*

- En fonction de l'examen direct, puis de l'antibiogramme et des CMI du germe (pneumocoque).
- Méningocoque : amoxicilline ou céfotaxime.
- Pneumocoque :
  - \* en attendant, antibiogramme et CMI :
  - \* céfotaxime + vancomycine + rifampicine,
  - \* si sensible bêta-lactamine : céfotaxime ;
  - \* si I ou R bêta-lactamine : céfotaxime + vancomycine + rifampicine ;
- *Hæmophilus* : céfotaxime.
- *Listeria* : amoxicilline + gentamycine.

#### d) *Corticoides*

- En 2004, ils doivent être donnés d'emblée, avant ou en même temps que la première injection d'antibiotiques en cas de suspicion de méningite bactérienne, car ils réduisent la morbidité et la mortalité de la maladie (surtout pour le pneumocoque).
- Le protocole utilisé est le suivant :
  - \* Dexaméthasone 10 mg avant la première dose d'antibiotique, puis 10 mg toutes les six heures pendant quatre jours.
- En cas de méningite à pneumocoque de sensibilité I ou R aux bêta-lactamines, il faut associer Claforan + vancomycine + rifampicine et faire une PL de contrôle à quarante-huit heures, car la pénétration de la vancomycine dans le LCR peut être diminuée par les corticoïdes.

#### e) *Durée du traitement*

- Elle dépend :
  - \* du germe : la durée est de sept jours (méningocoque), deux semaines (pneumocoque et *Hæmophilus*), trois semaines (*Listeria*) ;

#### f) *Recherche et traitement d'une porte d'entrée*

- Foyer infectieux ORL, fermeture d'une brèche ostéodurale.

#### g) *Prévention des méningites purulentes*

- Déclaration obligatoire pour les méningites à méningocoque (n° 13).

- Prévention des méningococcies (décret ministériel) :
  - \* surveillance des sujets contacts (ceux qui dorment sous le même toit ou mangent à la même table), prélèvements de gorge ;
  - \* vaccination : vaccin polysaccharidique efficace seulement sur les sérotypes A et C<sub>2</sub> et seulement cinq jours après l'injection. Le vaccin est obligatoire chez les militaires. À noter, actuellement, l'augmentation régulière du sérotype C en France ;
  - \* chimioprophylaxie des sujets contacts : rifampicine pendant deux jours, 1 200 mg/j chez l'adulte, 20 mg/kg/j chez l'enfant, 10 mg/kg/j chez les nourrissons ;
  - \* l'éviction scolaire, la fermeture ou la désinfection des locaux individuels ou collectifs sont inutiles.
- Prévention des méningites à pneumocoques :
  - \* recherche et traitement d'une brèche dure-mérienne ;
  - \* en cas d'asplénie, pénicillinothérapie à faible dose et vaccination antipneumococcique.
- Prévention des méningites à *Hæmophilus* :
  - \* concerne les sujets contacts âgés de moins de 4 ans ;
  - \* on utilise la rifampicine per os à la dose de 20 mg/kg/j pendant quatre à six jours ;
  - \* un vaccin est disponible.

## 2. Méningites tuberculeuses

- Ce sont des urgences thérapeutiques.
- Le traitement antibacillaire comporte les quatre antituberculeux majeurs (isoniazide, rifampicine, éthambutol et pyrazinamide) pendant les deux premiers mois, puis l'association de rifampicine et d'isoniazide pendant sept à dix mois, pour un traitement total d'au moins neuf mois (parfois douze mois).
- Les bilans préthérapeutiques et de surveillance du traitement usuel seront bien sûr pratiqués.
- Dans les formules graves, on associe souvent en début de traitement (le premier mois), une corticothérapie pour prévenir une arachnoïdite de la base avec blocage du LCR et hydrocéphalie (nécessitant alors une dérivation du LCR).
- La vaccination par le BCG avec contrôle des réactions tuberculiques, l'isolement des sujets bacillifères et le traitement correct de toute tuberculose constituent la prophylaxie de la maladie.

## 3. Méningites mycosiques

- On utilise pour le *Candida* l'association 5-fluorocytosine (Ancotil), 100 à 200 mg/kg/24 h, amphotéricine B (Fungizone) injectable (perfusion IV), à posologie très rapidement progressive (1 mg/kg/24 h au maximum) ; les effets secondaires de l'amphotéricine B sont les réactions d'intolérance (diminuées par l'adjonction d'hydrocortisone, d'aspirine si absence de thrombopénie, de phénergan) et la toxicité rénale (surveillance de la fonction rénale).
- Pour la cryptococcose neuro-méningée, on utilise en première intention l'amphotéricine B (Ancotil dans les formes sévères et le fluconazole (Triflucan) à la dose de 400 mg/j per os (dose d'attaque : six à huit semaines et dose d'entretien : 200 mg/j, à vie si sida) dans les autres cas.

## 4. Méningites virales

- Elles sont en général bénignes et n'ont pas de traitement étiologique spécifique. Seule la méningo-encéphalite herpétique est grave et constitue une urgence thérapeutique, car elle peut être améliorée par un traitement antiviral.
- L'aciclovir (Zovirax) est le traitement de choix : 10 mg/kg en perfusion IV toutes les huit heures. Sa toxicité est rénale en cas de perfusion trop rapide.
- Dans les autres cas, on se limite au traitement symptomatique (antalgiques, antipyrétiques).

## 5. Cas particuliers

### a) La méningite syphilitique

- Elle est traitée par la pénicilline G (20 MUI/j en IV pendant trois semaines).

**b) La méningite brucellienne**

– Elle est traitée par l'association doxycycline-rifampicine.

**c) Les méningites néoplasiques**

– Elles sont traitées sur le plan local par radiothérapie et chimiothérapie intrathécale (méthotrexate).

**B/ Traitement symptomatique****1. Les convulsions**

● Elles sont traitées par le clonazépam (Rivotril), en injection IV lente en urgence.

**2. La survenue d'une rétention d'urines**

● Elle impose l'évacuation par sonde vésicale transurétrale ou cathéter sus-pubien.

**3. On corrigera**

● Les désordres hydroélectrolytiques (hyponatrémie, déshydratation) et les troubles acidobasiques. L'apport hydrosodé et calorique doit être suffisant, utilisant la perfusion IV si nécessaire.

**4. L'indication neurochirurgicale doit être discutée en urgence devant**

- Des épanchements sous-duraux.
- La survenue d'une hydrocéphalie, qui impose la dérivation ventriculaire interne et parfois externe.
- Une arachnoïdite optochiasmatique avec cécité brutale.
- Une compression médullaire.
- L'existence d'un abcès cérébral ou d'un tuberculome.

**MÉNINGO-ENCÉPHALITE HERPÉTIQUE****A/ Étiologie – Généralités**

<b>Présentation des méningites</b>	
<b>Méningocoque</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Déclaration à la DDASS</li> <li>* Antibio prophylaxie des sujets contacts en urgence ;               <ul style="list-style-type: none"> <li>– rifampicine, 600 mg, deux fois par jour pendant deux jours</li> <li>– ou spirampicine pendant cinq jours (3 MU deux fois par jour)</li> </ul> </li> <li>* Pour méningocoque A, C, W 135 ou Y : vaccination en plus</li> <li>* Traiter le patient atteint (à sortir) par rifampicine.</li> </ul>
<b>Pneumocoque</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Vaccination chez les sujets à haut risque (splénectomisés, drépanocytaires)</li> </ul>
<b>Listeria</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Pas de prophylaxie secondaire car pas de transmission interhumaine</li> <li>* Éviter certains fromages à pâte molle et lait cru chez les sujets à risque</li> </ul>
<b>Hæmophilus influenzae</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>* Vaccination proposée chez les nouveau-nés</li> </ul>

- Chez l'adulte et l'enfant : le plus souvent, l'encéphalite herpétique est due au virus Herpes simplex hominis de type I (HSV I) : sphère orale.
- Chez le nouveau-né : elle est liée au virus herpétique de type II (HSV II) : contamination lors du passage de la filière vaginale d'une mère porteuse d'un herpès génital.
- La méningo-encéphalite peut survenir soit au cours d'une primo-infection herpétique, soit au cours d'une réactivation virale, à l'occasion d'un stress, d'une baisse des défenses immunitaires.
- Pour HSV I, deux portes d'entrée ont été incriminées : les voies olfactives et le ganglion de Gasser, où le virus peut rester à l'état latent. Ces deux voies peuvent expliquer la prédominance des lésions herpétiques au niveau de la face interne des lobes temporaux (hippocampes), de la circonvolution cingulaire et de la région fronto-orbitaire.
- Ces lésions sont le plus souvent bilatérales et asymétriques.
- Les lésions histologiques de l'encéphalite herpétique sont constituées de plages de nécrose, et de foyers hémorragiques (encéphalite nécrotico-hémorragique), d'infiltrats inflammatoires périvasculaires et de nodules microgliaux. Les neurones et les astrocytes contiennent souvent des inclusions virales intranucléaires.

## B/ Présentation clinique

- Le tableau clinique, marqué par un début brutal, associe :
  - un syndrome méningé fébrile ;
  - des signes encéphalitiques :
- Troubles du comportement.
- Troubles de la conscience : confusion avec obnubilation, désorientation temporospatiale, altération du cycle veille-sommeil.
  - des signes de localisation temporale :
- Crises épileptiques partielles : crises olfactives, auditives, végétatives, psychiques, « déjà vu », « déjà vécu », automatisme.
- Pouvant se généraliser.
- Aphasie de type Wernicke.
- Troubles de la mémoire.
- Quadransie supérieure (atteinte des radiations optiques inférieures).

### N.B. :

- L'éruption cutanéomuqueuse herpétique concomitante à l'encéphalite est rarement retrouvée.
- Le diagnostic de méningo-encéphalite herpétique doit être évoqué devant toute confusion fébrile.

## C/ Examens complémentaires

### 1. Examen du LCR

- Peut être normal ou montrer la présence de polynucléaires neutrophiles non altérés au début.
- Puis liquide lymphocytaire.
- Rarement hémorragique.
- Glycorachie normale (+++).
- Élévation, non spécifique, de l'interféron alpha.
- Élévation des anticorps antiherpès dans le LCR comparés aux anticorps sériques.
- PCR : recherche l'ADN du HSV.

### 2. TDM cérébrale sans et avec injection

- Peut être normale au début.
- Montre des lésions hypodenses, prenant le contraste de façon gyriforme.

- De topographie évocatrice : bilatérale et asymétrique, prédominant en temporal, en région insulaire et en fronto-orbitaire.
- Peut montrer l'œdème cérébral associé.

### 3. L'IRM cérébrale

- Est plus précocement anormale.
- Montre un hypersignal en T2 du cortex et de la substance blanche, dans les régions temporales internes et frontales inférieures.

### 4. EEG

- Souvent altéré.
- Montre des anomalies prédominantes en fronto-temporal.
- Sous forme de pointes ou ondes lentes à front raide, périodiques.

### 5. La biopsie cérébrale

- Elle est rarement pratiquée pour confirmer le diagnostic.

## D/ Traitement

- Il doit être commencé dès la suspicion d'encéphalite herpétique et sans attendre les résultats des examens complémentaires.

### 1. Traitement spécifique

- Aciclovir (Zovirax), en parentéral à la seringue électrique.
- 10 mg/kg/huit heures.
- Pendant quinze à vingt et un jours.

### 2. Mesures associées

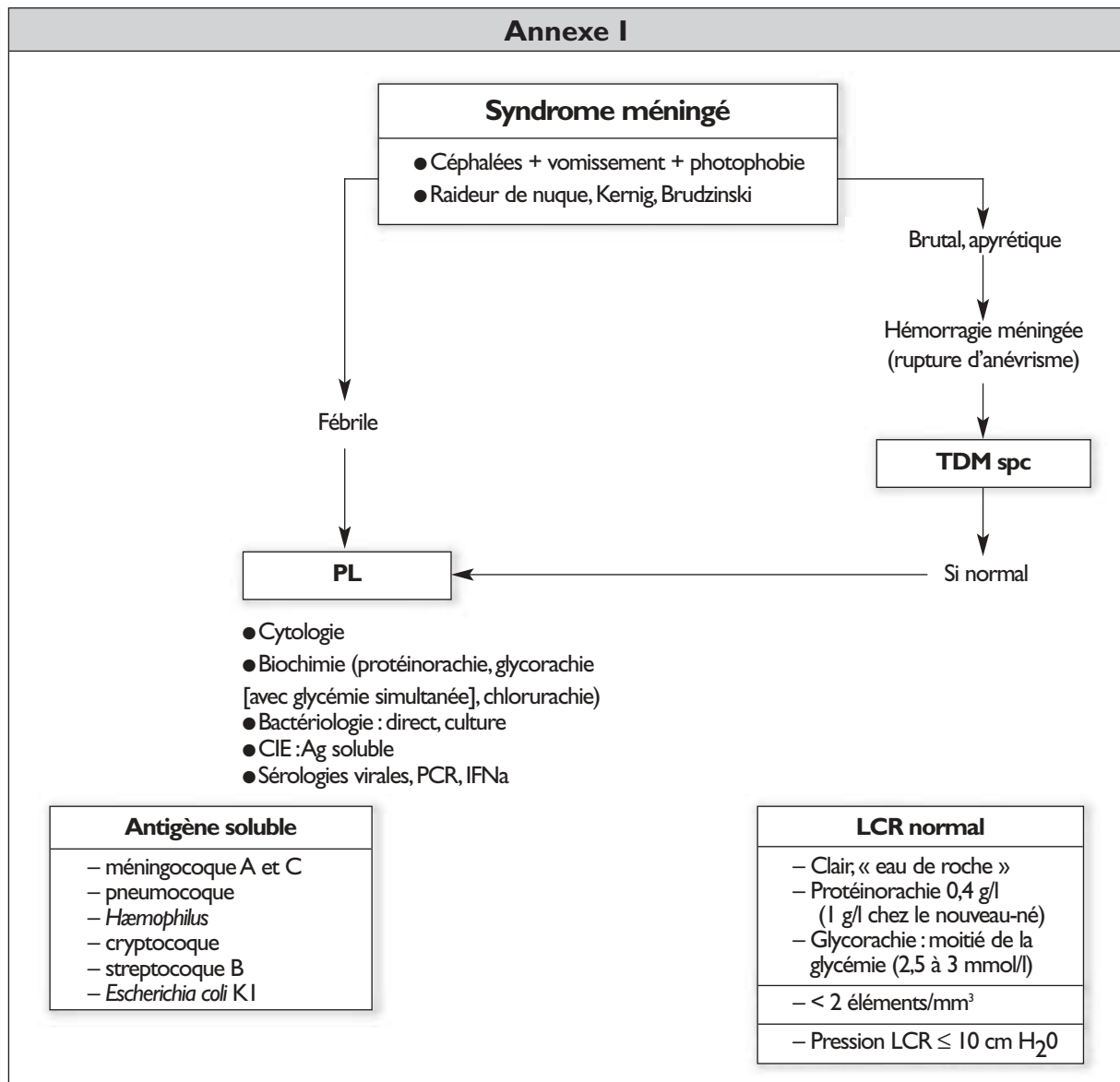
- Transfert en réanimation.
- Liberté des voies aériennes supérieures.
- Sonde naso-gastrique.
- Anticomitiaux : benzodiazépine IV (clonazépam : Rivotril).
- Antioédémateux cérébraux : Mannitol (QS).
- Nursing, kinésithérapie, HBPM...

#### N.B. :

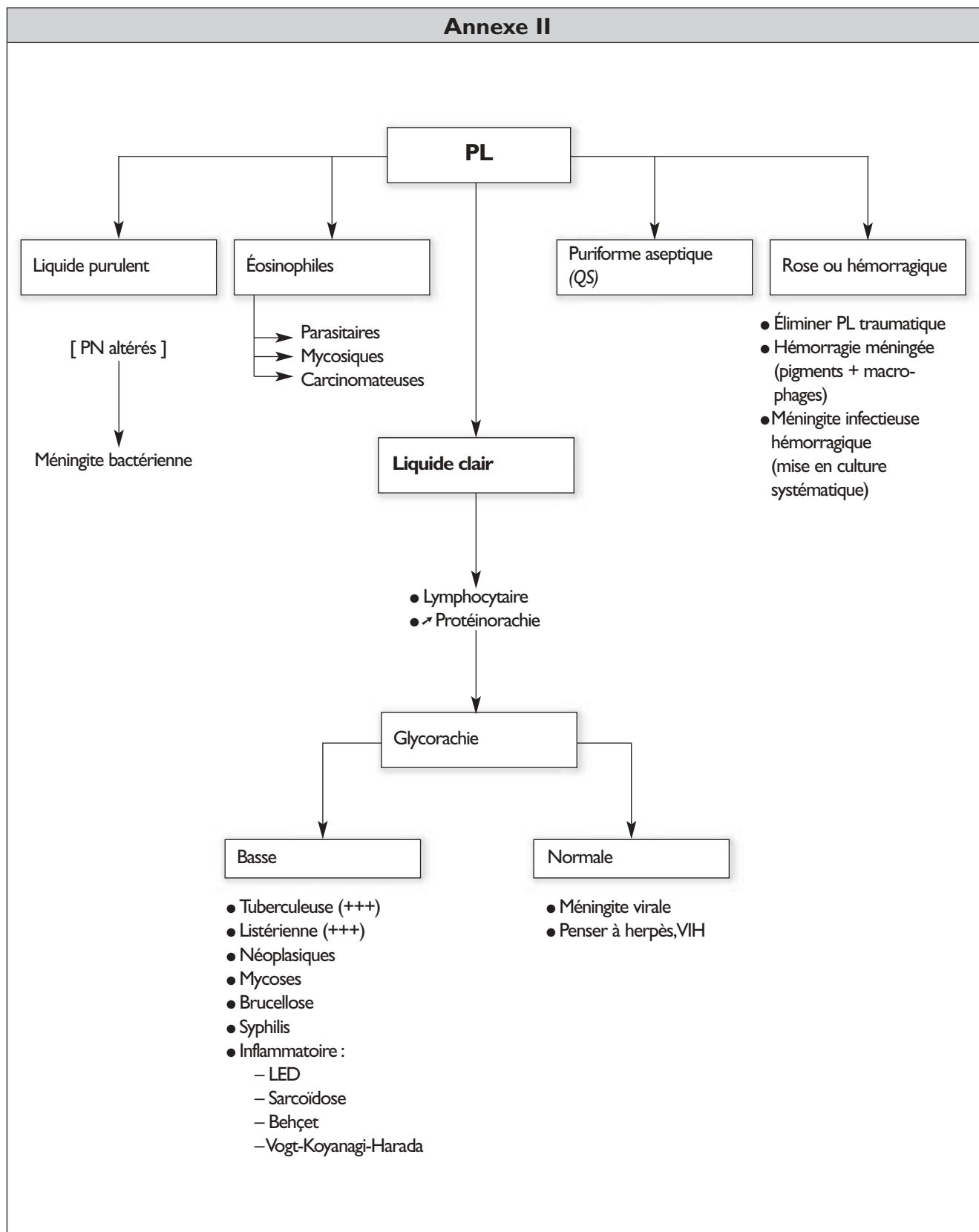
- L'aciclovir agit en inhibant l'ADN polymérase virale après activation par la thymidine kinase virale.
- Les perfusions rapides d'aciclovir risquent d'induire des céphalées, une confusion mentale et une augmentation de la créatinine.

## E/ Complications et séquelles de l'encéphalite herpétique

- La mortalité est élevée :
  - 80 % si non traitée ;
  - 20 % dans les formes traitées : par engagement temporal et/ou central ;
- Tout retard thérapeutique risque de laisser des séquelles :
  - déficit sensitif ou moteur : hémiplégie, aphasie ;
  - troubles mnésiques : syndrome de Korsakoff ;
  - troubles psychiques : du comportement, syndrome de Klüver-Bucy (comportement de préhension, boulimie, hypersexualité) ;
  - épilepsie séquellaire ;
  - syndrome démentiel. ■







<b>Annexe III : Méningites bactériennes</b>			
<b>Germes</b>	<b>Bactériologie</b>	<b>Terrain</b>	<b>Clinique</b>
<b>Méningocoques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Diplocoques Gram négatifs intra- et extracellulaires</li> <li>● Sérotype B, le plus fréquent en France (C en augmentation régulière).</li> <li>● CIE possible pour A et C</li> <li>● Vaccin disponible pour A et C</li> <li>● Il existe des porteurs sains au niveau du rhinopharynx</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Sujet jeune</li> <li>● Petites épidémies hiverno-printanières</li> <li>● Collectivités (militaires...)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Méningite cérébrospinale aiguë</li> <li>● Rhinopharyngite, herpès labial, arthralgies, splénomégalie et péricardite souvent associés</li> <li>● Risque de <i>purpura fulminans</i> + syndrome de Waterhouse-Friderichsen</li> </ul>
<b>Pneumocoques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Diplocoques Gram positif encapsulés</li> <li>● Vaccination possible surtout chez les sujets à risque</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Éthyliques, diabétiques</li> <li>● Splénectomie, drépanocytaire (+++)</li> <li>● Fistule ostéoméningée : ⇒ méningites récidivantes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Signes encéphalitiques</li> <li>● Troubles de conscience</li> <li>● Signes de localisation</li> <li>● Tendance au cloisonnement</li> </ul>
<b><i>Hæmophilus influenzae</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Petit bacille Gram négatif.</li> <li>● Saprophyte des VADS</li> <li>● Sérotype B le plus fréquent</li> <li>● CIE possible</li> <li>● Vaccin disponible (Ag capsulaire B)</li> <li>● 30 % résistant à l'ampicilline</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Enfant : de 6 mois à 6 ans</li> <li>● Immunodéprimé : éthylique, corticothérapie, splénectomie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Infection ORL, pulmonaire fréquente</li> <li>● Éruption érythémateuse</li> <li>● Syndrome méningé discret</li> </ul>
<b><i>Listeria monocytogenes</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Bacille Gram positif</li> <li>● Ubiquitaire.</li> <li>● Résiste aux céphalo 3<sup>e</sup> G</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Nouveau-né</li> <li>● Grossesse</li> <li>● Déficit de l'immunité cellulaire : <ul style="list-style-type: none"> <li>– Hodgkin</li> <li>– cirrhose</li> <li>– immunosuppresseurs</li> </ul> </li> <li>● Personne âgée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Rhombencéphalite : atteinte des paires crâniennes</li> <li>● Méningoencéphalite.</li> <li>● Séquelles neuropsychiques</li> <li>● LCR : formule panachée au début</li> <li>● Hémocultures positives</li> </ul>
<b>Traitement</b>			
<b>Germes</b>	<b>1<sup>re</sup> intention</b>	<b>Alternatif</b>	<b>Durée</b>
<b>Méningocoques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Aminopénicilline</li> <li>● Déclaration obligatoire</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Céphalo 3<sup>e</sup> génération</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 8 jours après l'apyrexie</li> <li>● Pas de PL de contrôle si évolution favorable</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Chimio prophylaxie chez les sujets contacts : <ul style="list-style-type: none"> <li>– Rifampicine (20 mg/kg/j)</li> <li>– Pendant 2 jours</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Spiramycine × 5 jours si contre-indication à la rifampicine</li> </ul>	
<b>Pneumocoques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Céphalo 3<sup>e</sup> génération</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Aminopénicilline ou vancomycine en continu ± rifampicine</li> <li>ou</li> <li>± fosfomycine</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 15 jours</li> </ul>
<b><i>Hæmophilus influenzae</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Céphalo 3<sup>e</sup> génération</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Thiamphénicol</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 15 jours après l'apyrexie</li> </ul>
<b><i>Listeria monocytogenes</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Aminopénicilline + aminoside</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Cotrimoxazole : Bactrim</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 30 jours</li> </ul>

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Migraine et algie de la face

II-262

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Migraine et algie de la face

## Objectifs :

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

- La migraine et l'algie vasculaire de la face sont deux variétés de céphalées évoluant par accès intermittents, paroxystiques, séparés par des intervalles libres. La névralgie du trijumeau remplit ces mêmes caractéristique (QS « Céphalées aiguës et chroniques »).

## A/ Migraine

### 1. Physiopathologie

- La physiopathologie de l'accès migraineux n'est pas clairement établie. L'hypothèse est la mise en jeu inappropriée d'un système douloureux intracrânien, faisant intervenir un trouble vasomoteur en deux phases :
  - vasoconstriction entraînant une réduction du flux sanguin cérébral, évoluant d'arrière en avant, responsable des signes prodromiques ;
  - vasodilatation au niveau de la circulation extracérébrale (artères méningées, branches de la carotide externe...), responsable de la phase douloureuse.
- La neurotransmission sérotoninergique joue un rôle important dans cette physiopathologie.
- Une controverse ancienne oppose la théorie dite vasculaire à celle dite neurogène :
  - en faveur de la première, on retient la modification de calibre des artères au cours de la crise (vasoconstriction lors de l'aura, vasodilatation lors de la céphalée), la pulsatilité de la céphalée et l'effet bénéfique de substances vasoconstrictrices ;
  - en faveur de la deuxième vont les résultats de l'imagerie fonctionnelle, qui révèlent des anomalies de l'activité neuronale au cours de la crise de migraine, dont les modifications artérielles ne seraient que la conséquence.
- On accorde aujourd'hui une grande importance au système trigémino-vasculaire, mettant en jeu le ganglion de Gasser, dont la dépolarisation sous l'influence de stimuli divers provoquerait une libération de neuropeptides vaso-actifs responsable de la vasodilatation méningée et d'une hyperexcitabilité neurogène du tronc cérébral (nausées).

### 2. Épidémiologie

#### a) Prévalence

- 10 à 15 % chez l'adulte.
- 25 % des migraines sont des migraines avec aura.

**b) Terrain**

- Prépondérance féminine (sex-ratio = 3,5/1).
- Âge de début : entre 10 et 30 ans. Pic de fréquence entre 20 et 60 ans.
- Antécédents familiaux dans 50 % des cas.

**c) Facteurs déclenchants**

- Facteurs psychologiques : anxiété, stress, émotion, détente (migraine de week-end).
- Habitudes alimentaires : hypoglycémie, jeûne, arrêt de la consommation de café.
- Facteurs hormonaux : puberté, menstruations, grossesse, contraceptifs oraux.
- Facteurs sensoriels : lumière, bruit, odeurs.
- Facteurs climatiques : chaleur, orage.

**3. Clinique**

- La migraine est une maladie survenant par crises intermittentes.
- Le diagnostic de migraine repose sur :
  - l'interrogatoire +++ ;
  - la normalité de l'examen clinique ;
  - aucune investigation supplémentaire (TDM, IRM...) n'est nécessaire lorsque la clinique est typique.
- Deux types de migraine sont possibles :
  - migraine sans aura ;
  - migraine avec aura.
- Les deux types de crises peuvent coexister chez un même patient.

**Indications du TDM cérébral devant une migraine atypique**

- Céphalées et/ou aura toujours localisées du même côté.
- Aura de début brusque ou > une heure.
- Aura atypique (hémiparésie, ophtalmoplégie, troubles psychiques).
- Crise inhabituelle par sa durée, son intensité ou aggravation récente.
- Début des crises > 40 ans.

**a) Migraine sans aura**

- Mode d'installation :
  - \* rapidement progressif mais non brutal. Prodromes possibles : modifications de l'humeur, troubles de l'appétit...
- Clinique :
  - \* c'est une céphalée pulsatile, unilatérale, survenant par crises intermittentes, pouvant changer de côté d'une crise à l'autre souvent accompagnée de phonophobie.

**Critères de l'International Headache Society (IHS)**

- Le diagnostic de crise migraineuse est clinique +++ :
  - au moins cinq crises répondant aux critères 1 et 3, après exclusion des céphalées secondaires :
- 1. Céphalée durant de quatre à soixante-douze heures (sans traitement ou traitement inefficace).
- 2. Au moins deux des caractères suivants :
  - \* unilatéralité ;
  - \* pulsatilité ;
  - \* intensité modérée à sévère ;
  - \* aggravation par l'activité quotidienne.
- 3. Céphalée accompagnée d'au moins un des symptômes suivants :
  - \* nausées et/ou vomissements ;
  - \* photophobie et phonophobie.

- Profil évolutif :
  - \* variable ;
  - \* la plupart des migraineux ont une crise par mois, mais 10 % des patients présentent plusieurs crises par semaine.

#### b) *Migraine avec aura*

- L'aura est une manifestation témoignant d'un dysfonctionnement neurologique focal et transitoire précédant la céphalée.

### Critères de l'IHS

- Au moins deux crises, après exclusion des céphalées secondaires répondant à au moins trois des quatre caractères suivants :
  1. Un ou plusieurs symptômes de l'aura, entièrement réversibles, traduisent un dysfonctionnement focal, cortical ou du tronc cérébral.
  2. Au moins un symptôme de l'aura s'installe sur plus de quatre minutes OU deux ou plusieurs symptômes surviennent successivement.
  3. Aucun symptôme de l'aura ne dure plus de soixante minutes. En cas de symptômes multiples, la durée acceptée est proportionnellement augmentée.
  4. La céphalée suit l'aura avec un intervalle libre de moins de soixante minutes.

- Types d'aura :
  - \* auras typiques :
    - aura visuelle : migraine ophtalmique. C'est l'aura la plus fréquente :
    - \* scotome scintillant centrifuge (point très lumineux, mobile du centre vers la périphérie, laissant derrière lui un scotome = défaut visuel),
    - \* phosphènes (éclairs lumineux), flous visuels, hémianopsie latérale homonyme, troubles de la perception visuelle (métamorphopsies) ;
      - auras sensitives : paresthésies ou engourdissements unilatéraux, plutôt chéiro-oraux (premiers doigts de la main et pourtour des lèvres du même côté).
      - troubles du langage : aphasies... plus rares.
  - \* auras atypiques (beaucoup plus rares) :
    - auras prolongées : au moins une des auras dure plus de soixante minutes mais moins de sept jours.
    - migraines hémiplégiques familiales : l'aura comporte un certain degré d'hémi-parésie. Un antécédent familial au premier degré est retrouvé.
    - migraines basillaires : les auras peuvent être dans ce cas : dysarthrie, vertiges, acouphènes, diplopies, ataxies, paresthésies bilatérales.
    - migraines ophtalmoplégiques : paralysie d'un ou plusieurs nerfs oculomoteurs sans lésion parasellaire.
    - migraines rétiniennes : scotome ou cécité monoculaire avec examen ophtalmologique normal en dehors des crises.

#### c) *Formes cliniques*

- Auras sans céphalées.
- Migraines cataméniales : déclenchées par les règles uniquement, elles durent souvent plusieurs jours.
- État de mal migraineux : céphalées > soixante-douze heures ou intervalle libre < quatre heures.

## 4. Diagnostics différentiels

- Céphalée de tension :
  - céphalées diffuses, de durées variables, non pulsatiles, sur terrain anxiodépressif, pouvant être associées à une vraie migraine.

- Malformation artério-veineuse intracrânienne :
  - symptômes identiques à la migraine mais les crises surviennent systématiquement du même côté.
- Algies vasculaires de la face.

## 5. Traitement

### a) Traitement de la crise

- Mesures générales :
  - \* patient au repos, au calme, dans l'obscurité.
- Modalités d'administration :
  - \* prise exclusivement lors des crises ;
  - \* prise la plus précoce possible ;
  - \* dose optimale ;
  - \* voie d'administration adaptée.
- Médicaments (cf. tableau I) :
  - \* antalgiques :
    - paracétamol, aspirine, dextropropoxyphène,
  - \* AINS :
    - Ibuprofène...
  - \* Dérivés de l'ergot de seigle :
    - tartrate d'ergotamine PO (gynergène caféiné : 2 cp à 1 mg en une prise renouvelable une fois) ou dihydroergotamine IM, SC, IV, nasale.
  - \* Triptans :
    - par voie SC, nasale ou PO (sumatriptan-imigrane). Principales contre-indications :
- insuffisance coronaire, association aux dérivés de l'ergot de seigle.

### b) Traitement de fond

- Indications :
  - \* crises invalidantes ou > deux à trois crises par mois ;
  - \* le traitement doit être instauré progressivement et suivi pendant au moins deux mois, en monothérapie à doses efficaces, avant de le déclarer efficace ou non. L'association avec les traitements de la crise est possible selon la spécialité du médicament, en respectant les contre-indications.
- Médicaments (cf. tableau II) :
  - \* En première intention, le propranolol est souvent proposé.
- Il faut bien expliquer au patient la différence entre les deux types de traitement (de crise et de fond), afin d'éviter :
  - \* le risque d'inefficacité d'un traitement de fond pris « au coup par coup » ;
  - \* les risques de surdosage ou d'accoutumance en cas de prise en continu d'un traitement de crise.

### c) Traitement de l'état de mal migraineux

- Mesures générales :
  - \* repos, calme, obscurité.
- En première intention :
  - \* Sumatriptan 6 mg en SC hors CI (notamment pas de prise de dérivés de l'ergot de seigle depuis vingt-quatre heures).
- Si échec, en deuxième intention :
  - \* hospitalisation ;
  - \* repos au lit, obscurité et calme ;
  - \* soutien psychologique ;
  - \* arrêt des traitements antimigraineux ;

- \* médicaments : par voie IV ;
- \* antidépresseurs tricycliques type amitriptyline-Laroxyl hors CI, à doses progressives, une ampoule à 50 mg/jour puis 150 mg/jour ;
- \* antiémétiques : Primpéran 1 à 3 amp/j.

**d) Traitement des migraines cataméniales**

- Traitement par estradiol percutané (exemple : Œstrogel) pendant huit jours, à débiter la veille des règles.

## **B/ Algie vasculaire de la face**

### **1. Épidémiologie**

**a) Prévalence**

- Cent fois moins fréquente que la migraine.

**b) Terrain**

- Prédominance masculine.
- Âge : adulte jeune, environ 30 ans.
- Pas d'antécédents familiaux.

### **2. Clinique**

**a) Caractéristiques des crises**

- Douleur sévère, strictement unilatérale, souvent assez brutale, maximale en quelques secondes, sans zone gâchette.
- Localisation : orbitaire, supra-orbitaire et/ou temporale, toujours du même côté d'un accès à l'autre.
- Durée : 15 à 180 minutes.
- Signes d'accompagnement homolatéraux à la douleur :
  - \* injection conjonctivale ;
  - \* larmolements ;
  - \* congestion nasale rhinorrhée ;
  - \* sudation du front et de la face ;
  - \* œdème de la paupière ;
  - \* syndrome de Claude-Bernard-Horner .

**b) Rythmicité**

- Il existe une double périodicité :
  - \* chaque accès dure de quinze à cent quatre-vingts minutes ;
  - \* les accès se répètent une à plusieurs fois par jour, à heure fixe, volontiers nocturnes ;
  - \* les périodes de crises s'étendent de deux à huit semaines avec des intervalles libres d'au moins quatorze jours (quelquefois plusieurs mois).

### **3. Traitement**

**a) Mesures générales**

- Éviction des facteurs déclenchants (alcool...).

**b) Traitement des crises**

- En première intention :
  - \* Sumatriptan 6 mg en SC (hors CI et pas plus de deux injections par jour).
- En deuxième intention :
  - \* oxygène 6 l/min pendant quinze minutes ;
  - \* dihydroergotamine IM ou IV ou nasale.



c) *Traitement de fond*

## – Indications :

\* la plupart des patients nécessitent un traitement de fond, compte tenu du caractère invalidant de la maladie et du risque de passage à une forme chronique. Le traitement doit débuter avant la période douloureuse et poursuivi deux semaines après.

## – Médicaments :

\* en première intention : Vérapamil - Isoptine (240 à 360 mg/jour).

\* alternative : dérivés de l'ergot de seigle (beaucoup d'effets secondaires, notamment fibrose rétropéritonéale), corticoïdes. ■

**Tableau récapitulatif des différences entre migraine et algie vasculaire de la face**

	<b>Migraine</b>	<b>Algie vasculaire de la face</b>
Terrain	Femmes	Hommes
Durée des crises	4 à 72 heures	15 à 180 minutes
Localisation	Variable	Orbitaire
Signes d'accompagnement	Aucun OU aura	Signes végétatifs

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Mouvements anormaux

III-322

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Mouvements anormaux

## Objectifs :

- **Devant la survenue de mouvements anormaux, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.**

## INTRODUCTION

- Les mouvements anormaux (MA) sont définis par leur caractère involontaire : il s'agit :
  - de mouvements incontrôlables ou presque ;
  - survenant en l'absence de paralysie.
- Ils sont un motif fréquent de consultation en neurologie ; leur prévalence est égale à celle des accidents vasculaires cérébraux ou à l'épilepsie (600 cas pour 100 000 habitants).
- Les deux plus fréquents sont :
  - le tremblement essentiel (3‰).
  - la maladie de Parkinson (2‰).
- Le diagnostic des MA procède en deux temps :
  - le diagnostic positif, qui repose sur une connaissance précise de la sémiologie de ces mouvements : circonstances de survenue (brutale ; progressive) ; caractères (brefs, prolongés ; rythmiques ou non ; chaotiques ou stéréotypés) ; leur siège (proximal ou distal) ; leur amplitude maximale (au repos, à la posture/à l'action) ;
  - le diagnostic étiologique, pour lequel les principales causes doivent être connues ;
  - la recherche d'une prise médicamenteuse et la constitution d'un arbre généalogique seront systématiques.
- On répartit les différents mouvements anormaux en six groupes :
  - les tremblements ;
  - les syndromes parkinsoniens ;
  - la chorée, les mouvements balliques ;
  - les dystonies ;
  - les myoclonies ;
  - les tics.
- Un chapitre sera consacré aux mouvements liés à la prise de neuroleptiques + + +.

## A/ Tremblements

### 1. Définition – Description

- Le tremblement est une oscillation rythmique involontaire que décrit tout ou partie du corps autour de sa position d'équilibre.

- L'examen d'un tremblement débute par l'interrogatoire du patient et de l'entourage (prise médicamenteuse, arbre généalogique) ; souvent minimisé, attribué à tort à la sénilité ou à l'alcool, le tremblement est souvent pris en charge tardivement.
- On distingue deux types de tremblements :
  - tremblement de repos :
    - \* survenant lorsque le muscle est relâché et disparaissant lors de la mise en jeu du muscle (exemple : tremblement parkinsonien) ;
    - \* le plus souvent distal, se recherche chez un patient décontracté, ayant les mains pendantes, les avant-bras reposant sur les cuisses ; pour les membres inférieurs, les jambes seront croisées, les pieds décollés du sol.
  - tremblement d'action accompagnant la contraction musculaire. On définit :
    - \* le tremblement postural et d'action :
      - le tremblement est présent à la posture mais aussi dans l'action (écrire...) (exemple : tremblement essentiel,
      - se recherche par une attitude en semi-flexion du coude et en pronation (cf. figure) ; par une manœuvre du bretteur (coudes fléchis, les deux index en confrontation) ; par la manœuvre du serment,
      - attention, l'examen des tremblements bras tendu est très peu sensible du fait de la contraction musculaire du triceps et du relâchement du biceps,
      - une voix tremblante se recherche en demandant au patient de maintenir longtemps le son d'une voyelle ;

	<b>Tremblement de repos</b>	<b>Tremblement postural et d'action</b>	<b>Tremblement d'action et d'intention</b>
Étiologie principale	Maladie de Parkinson	Tremblement essentiel	Syndrome cérébelleux
Circonstances de survenue	* De repos Faire poser les mains sur les cuisses ou faire croiser les jambes afin d'obtenir un relâchement musculaire complet	* D'attitude Le rechercher bras tendu doigts écartés ou coudes repliés avec les 2 index en confrontation	* D'action Faire l'épreuve doigt/nez ou talon/genou
Fréquence	* Lente (4 à 6 Hertz)	* Élevée (6 à 8 Hertz)	* Maximale au début et à la fin du mouvement
Transmission	* Sporadique	* Autosomique dominante * Familiale dans plus de 50 % des cas	* Fonction de la cause
Terrain	* 50-60 ans	* Variable	* Variable
Distribution	* Membres supérieurs et inférieurs * Distale, asymétrique (unilatérale au début) * Touche parfois le menton, la mâchoire, la langue * Respecte le cou, la tête, la voix et le tronc	* Membres supérieurs (mains +++) * Distale puis proximale * Bilatérale, symétrique * Touche aussi le cou et la voix (tremblement du chef ; voix chevrotante)	* Aux quatre membres * Proximale (racines des membres) * Souvent ample (dyskinésies volitionnelles)
Tonus associé	* Hypertonie	* Tonus normal	* Hypotonie
Signes associés	* Réflexe naso-palpébral vif * Micrographie * Associé parfois à l'akinésie, la rigidité (triade parkinsonienne).	* Réflexe naso-palpébral normal * Écriture tremblée * Isolé sur le plan neurologique	* Hypermétrie * Asynergie
Facteurs aggravants	* Émotions, stress * Fatigue * Effort intellectuel	* Émotion, stress * Fatigue	* Concentration sur le mouvement volontaire
Facteurs améliorants	* Sommeil * Mouvement volontaire * Disparaît à l'action +++	* Dose modérée d'alcool * Benzodiazépines, bêtabloquants	* Benzodiazépines * Bêtabloquants

- \* le tremblement d'action et d'intention :
  - le tremblement s'accroît avec la vitesse du mouvement et l'approche de la cible (tremblement intentionnel) (exemple : tremblement cérébelleux,
  - se recherche par l'épreuve doigt-nez.
- Les tremblements à connaître sont :

## 2. Causes, examens complémentaires

- Tremblement de repos :
  - tremblement parkinsonien (cf. « Syndrome parkinsonien »).
- Tremblement d'action :
  - tremblement postural et d'action :
    - \* tremblement essentiel ;
    - \* exagération du tonus sympathique : anxiété, hypoglycémie, hyperthyroïdie ;
    - \* iatrogènes b2-agonistes, antidépresseurs tricycliques et non tricycliques, corticoïdes, lithium, Dépakine, caféine).
  - tremblement d'action et d'intention :
    - \* tremblement du syndrome cérébelleux (SEP, traumatismes crâniens, causes dégénératives...);
    - \* tremblement par lésion du tronc cérébral (pédonculaire).
- Une imagerie cérébrale (TDM ou IRM) se justifie devant un tremblement atypique, unilatéral, associé à d'autres signes neurologiques focaux : recherche d'une tumeur frontale, mésentéhalique...

## B/ Syndrome parkinsonien (ou akinéto-hypertonique)

- cf. « Maladie de Parkinson ».

### 1. Définition

- Le syndrome parkinsonien associe deux des signes cardinaux suivants : akinésie, tremblements de repos, hypertonie et troubles posturaux.
- Le terme syndrome parkinsonien est préférable à celui de syndrome extrapyramidal, parce que ce dernier ne repose sur aucune base anatomique (il n'y a pas de système extrapyramidal).

### 2. Description

- Le syndrome parkinsonien associe :
  - le tremblement de repos (QS) ;
  - la brady- ou akinésie :
    - \* perte du ballant d'un bras à la marche ; micrographies ; gêne aux mouvements fins et rapides (faire les marionnettes, se brosser les dents),
    - \* se recherche en demandant au patient d'exécuter des gestes alternatifs et rapides : ouverture et fermeture des mains, geste des marionnettes... ;
  - l'hypertonie plastique :
    - \* elle oppose une résistance d'égale intensité, continue à la mobilisation passive d'un membre ; parfois la résistance peut céder par à-coups (phénomène de la roue dentée),
    - \* on peut sensibiliser l'examen (flexion/ extension du poignet) en demandant au patient d'effectuer un geste avec sa main controlatérale. (signe du poignet figé de Froment) ;
  - troubles de la marche et de la posture : marche ralentie, à petits pas, tendance à l'antéflexion du tronc, perte du ballant des bras.

### 3. Étiologie, examens complémentaires

- Attention, il ne faut pas confondre syndrome parkinsonien et maladie de Parkinson idiopathique, bien que cette dernière en soit la cause la plus fréquente.
- Maladie de Parkinson idiopathique +++ dont le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments :

- syndrome parkinsonien ;
- asymétrie des symptômes ;
- absence de signes atypiques ;
- absence d'autres causes ;
- sensibilité à la L-dopa.
- Syndromes parkinsoniens secondaires :
  - iatrogène (prise de neuroleptiques) = 10 % des syndromes parkinsoniens ;
  - maladie de Wilson :

### Maladie de Wilson

- Affection héréditaire transmise sur le mode autosomique récessif et caractérisée par un défaut de l'excrétion biliaire du cuivre, responsable d'une accumulation de cuivre dans le foie et dans le système nerveux central.
- Terrain : adulte jeune (avant 40 ans).
  - \* Clinique : syndrome parkinsonien ; atteinte hépatique (hépatite aiguë, voire fulminante, cirrhose) ; anneau cornéen de Kayser-Fleischer (visible à la lampe à fente).
- Paraclinique : baisse de la céruloplasmine sanguine ; baisse de la cuprémie ; augmentation de la cuprurie ; lésions hépatiques (hépatite, cirrhose non spécifique ; augmentation du taux de cuivre sur la biopsie).
- Traitement : D-pénicillamine au long cours ; une transplantation hépatique est parfois nécessaire.

- plus rares : syndromes parkinsonien vasculaire, tumoral, traumatique (des boxeurs) ;
- Syndromes parkinsoniens dégénératifs sporadiques, ou « Parkinson plus » :
  - paralysie supranucléaire progressive :
    - \* à évoquer devant une atteinte de la verticalité des mouvements oculaires ; chutes précoces ; syndrome frontal ;
    - \* examens complémentaires :
      - enregistrements des mouvements oculaires ; test neuropsychologique mettant en évidence un syndrome frontal ;
  - atrophie multisystématisée (MSA) :
    - de type parkinsonien (MSAp) ou de type cérébelleux (MSAc) ;
    - \* examens complémentaires :
      - explorations urodynamiques ; recherche d'une hypotension orthostatique ;
  - dégénérescence cortico-basale ;
  - maladie des corps de Lewy diffuse.

## C/ Syndromes hyperkinéto-hypotoniques

### 1. Chorée

#### a) Description

- Le syndrome choréique comprend des mouvements anormaux :
  - \* brusques et brefs ;
  - \* de distribution aléatoire et erratique ;
  - \* avec grande variabilité dans l'amplitude, la fréquence, l'intensité, la distribution ;
  - \* partiellement contrôlés par la volonté ; disparaissant pendant le sommeil ;
  - \* augmentés par l'effort intellectuel et physique, la fatigue, l'émotion ;
  - \* survenant sur fond d'hypotonie ;
  - \* distribution principalement :
    - à la face :
      - ▲ froncement des sourcils ; grimaces de la bouche ; mouvements saccadés de la tête et du cou,
    - aux membres supérieurs :
      - ▲ mouvements de danse, de torsion des doigts ; abaissement/élévation des épaules.

**b) Étiologie**

- Chorées héréditaires :
  - \* maladie de Huntington.
- Autres chorées héréditaires :
  - \* neuroacanthocytose (recherche d'acanthocytes sur un frottis sanguin); chorées acquises :
- Chorée de Sydenham (poststreptococcique).
- Chorée gravidique.
- Chorée lupique.
- Polyglobulie.
- Hyperthyroïdie.
- Médicamenteuse (neuroleptique...)

**2. Ballisme****a) Description**

- Proche du syndrome choréique, il s'en différencie par :
  - \* mouvements plus amples, plus violents ;
  - \* plus stéréotypés ;
  - \* prédominant à la racine des membres (projection du membre supérieur en avant et en dehors avec rotation de l'épaule).

**b) Étiologie**

- Le plus souvent, accident vasculaire cérébral : hématomme dans le noyau subthalamique, qui survient brutalement chez la personne âgée.

**D/ Dystonies**

<b>Maladie de Huntington</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Terrain/génétique :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- maladie génétique à transmission autosomique dominante, avec pénétrance complète ; atteinte du chromosome 4 ; anomalie génétique par répétition de triplet CAG au sein du gène codant pour une protéine, « la huntingtine » ;</li> <li>- elle touche 0,5 à 1 personne/1 000 ; sex-ratio = 1 ; adulte vers la cinquantaine ;</li> <li>- les lésions touchent le striatum, puis secondairement l'ensemble du cortex cérébral.</li> </ul> </li> <li>● Clinique :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- la triade associée :                   <ul style="list-style-type: none"> <li>* un syndrome choréique ;</li> <li>* un déclin cognitif (démence sous-corticofrontale) ;</li> <li>* des troubles psychiatriques (anxiété, dépression, etc.).</li> </ul> </li> <li>- le diagnostic est surtout clinique :                   <ul style="list-style-type: none"> <li>* il repose sur un arbre généalogique + + + et sur un examen clinique.</li> </ul> </li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Paraclinique :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- l'imagerie cérébrale (IRM) met en évidence une atrophie du noyau caudé, puis une atrophie cérébrale diffuse. Le diagnostic moléculaire de la maladie est possible (expansion du triplet CAG sur le chromosome 4). Son indication soulève de nombreux problèmes éthiques ; ce test permettant de diagnostiquer la maladie à un stade présymptomatique dans la fratrie du cas index.</li> </ul> </li> <li>● Évolution :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- maladie incurable qui débute vers la cinquantaine, avec un délai de survie de 15 à 20 ans.</li> </ul> </li> <li>● Traitement :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- aucun traitement curatif.</li> <li>- les neuroleptiques peuvent être proposés pour le syndrome choréique et les troubles du comportement.</li> <li>- une prise en charge multidisciplinaire (généraliste, spécialiste, assistante sociale, psychologue) est toujours nécessaire.</li> </ul> </li> </ul>

## 1. Description

- Contractions musculaires soutenues et involontaires, fixant un membre ou un segment de membre dans une position extrême.
- Entraînant des mouvements répétitifs.
- Associant torsion et postures anormales.
- S'atténuant ou disparaissant pendant le sommeil.
- Contrôle par la volonté mais de façon très transitoire.
- Sa distribution peut être soit généralisée, soit localisée (crampes des écrivains, torticolis spasmodiques...).
- Parfois, un geste « conjuratoire » permet de faire disparaître transitoirement la dystonie (arrêt d'un torticolis spasmodique lorsque le patient touche sa joue).

## 2. Causes

- Dystonies primaires (dont la cause n'est pas connue ; IRM cérébrale normale) :
  - dystonie généralisée : débute vers l'âge de 5 à 10 ans aux membres inférieurs et gagne progressivement l'ensemble du corps responsable d'un handicap moteur majeur (marche, parole ++)
  - dystonie localisée : au cou (torticolis spasmodique) ; à la paupière (blépharospasme) ; à la main (crampe des écrivains).
- Dystonies secondaires :
  - médicamenteuses (neuroleptiques) ;
  - anoxie néonatale (tardive onset dystonia) ;
  - post-traumatique ;
  - accident vasculaire cérébral (atteinte striato-pallidale et thalamique).
- Cas particulier : l'athétose.
  - description :
    - \* mouvements involontaires lents, de faible amplitude ;
    - \* prédominant aux extrémités, avec des mouvements de reptation ;
    - \* survenant au repos ; disparaissant pendant le sommeil ;
    - \* hypotonie de fond ;
    - \* associations : syncinésie d'imitation.
  - causes :
    - \* encéphalopathie néonatale (anoxie, ictère nucléaire...) +++ ;
    - \* atteinte des noyaux gris centraux (striatum) ;
    - \* maladie de Wilson.

## E/ Myoclonies

### 1. Description

- Secousses musculaires involontaires.
- Brusques, brèves.
- Irrégulières ou rythmiques.
- Stimulus sensitif (tact, lumière).
- Ces mouvements involontaires sont la résultante soit d'une contraction musculaire (myoclonies positives), soit d'une inhibition de l'activité musculaire (myoclonies négatives, ou astérisis).

### 2. Causes

- La liste suivante n'est pas exhaustive.
- Les causes importantes à connaître sont l'épilepsie, les causes métaboliques, les causes dégénératives :
  - myoclonies épileptiques : de loin les plus fréquentes +++ ;
  - myoclonies symptomatiques, secondaires à :
    - \* une encéphalopathie métabolique ou toxique (encéphalopathie hépatique ++ ; plomb ;



- produit de contraste ; bismuth ; bromure de méthyle),
- \* dégénératives : maladie de Creutzfeldt-Jakob + + + ...,
- \* une prise médicamenteuse : antidépresseur tricyclique ; diclofénac...,
- \* postanoxiques = syndrome de Lance et Adams,
- \* postencéphaliques : encéphalite herpétique...,
- myoclonies physiologiques : le hoquet ; les myoclonies d'endormissement...

## F/ Tics

### 1. Description

- Mouvements involontaires.
- Simples ou complexes, pouvant mimer un mouvement volontaire stéréotypé (grimace, bras d'honneur).
- Précédés par une sensation de tension intérieure, soulagée par le tic.
- Exagérés par le stress, la fatigue, l'émotion.
- Temporairement suspendus par la volonté, lors d'un effort intellectuel (ce qui les oppose aux mouvements choréiques).
- Disparaissant pendant le sommeil.
- On distingue :
  - les tics vocaux :
    - \* grattement de gorge, cris, coprolalie (mots grossiers) ;
  - les tics moteurs :
    - \* prédominant au niveau de la face (cligner les yeux, tirer la langue, tourner brusquement la tête...).

### 2. Classification

- Tics transitoires :
  - fréquents chez l'enfant (un enfant sur quatre d'âge scolaire) ;
  - par définition, durée inférieure à trois mois (transitoire) ;
  - le plus souvent simples, moteurs ;
  - ne doivent pas être traités.
- Maladie des tics de Gilles de la Tourette :
  - ce syndrome est caractérisé par :
    - \* des tics moteurs et vocaux (coprolalie, toux, raclement de gorge...),
    - \* une cause inconnue (génétique probable),
    - \* une évolution fluctuante durant toute la vie,
    - \* des traitements moyennement efficaces (neuroleptique, clonidine, benzodiazépine).

## G/ Mouvements anormaux d'origine médicamenteuse

- Important : devant tout mouvement anormal, il faut rechercher la prise de médicaments.

### 1. Mouvements anormaux et neuroleptiques

- On distingue deux types de mouvements anormaux après la prise de neuroleptiques.

#### a) Signes précoces

- Dyskinésies aiguës postneuroleptiques (50 % à J2) : touchant la zone bucco-linguo-faciale (trismus, protrusion de la langue), l'axe corporel (torticolis, opisthotonos). À l'arrêt du médicament, les mouvements disparaissent.

#### b) Signes tardifs

- Syndrome parkinsonien :
  - \* il présente quelques particularités par rapport au syndrome parkinsonien de la maladie de Parkinson : tremblement absent ou atypique (mixte) ; signes symétriques ; association à des dystonies bucco-faciales.

- Syndrome hyperkinétique :
  - \* akathisie (incapacité de rester assis) et tasinésie (besoin incoercible de mouvement).
- Dyskinésies tardives :
  - \* prise de neuroleptiques supérieure à trois mois ;
  - \* prévalence de 20 à 30 %, augmentant avec l'âge ;
  - \* syndrome bucco-linguo-masticateur (rabbit syndrom) : mouvements involontaires, répétitifs de la sphère bucco-faciale ; évolution : seulement 30 % régressent après quelques mois.
- Dystonies tardives :
  - \* touchent surtout les jeunes ;
  - \* atteinte axiale : opisthotonos, extension du cou...
- La fréquence de ces mouvements anormaux doit :
  - Sensibiliser le prescripteur quant à la prescription réfléchie et documentée des neuroleptiques (rapport bénéfice/risques), surtout chez la personne âgée.
  - Conduire à rechercher devant tous les mouvements anormaux des neuroleptiques « cachés » : aliménazine (Théralène) ; métoclopramide (Primpéran) ; cisapride (Prepulsid)...

## 2. Autres médicaments en cause

- La liste suivante ne porte que sur les principaux médicaments responsables : voir tableau ci-dessous.
- **N.B.** : le terme de dyskinésie est réservé
  - aux effets secondaires des neuroleptiques : dyskinésies précoces et tardives (QS supra) ;
  - aux effets de la L-dopa chez le parkinsonien : dyskinésie de milieu de dose et dyskinésies de début et fin de dose. (QS « Maladie de Parkinson »). ■

Mouvement anormal	Médicament responsable
● Syndrome parkinsonien	● Neuroleptiques
● Tremblement d'attitude/action :	● Caféine ; $\beta$ 2-stimulants ; lithium ; antiépileptique (valproate Dépakine) ; sevrage alcoolique, sevrage aux benzodiazépines
● Myoclonies (dans le cadre d'encéphalopathie toxique)	● Pénicillines à fortes doses, antidépresseurs tricycliques, lithium, antiépileptique
● Chorée	● L-dopa chez le parkinsonien ; contraceptifs oraux
● Dystonies	● Neuroleptiques (crises oculogyres)

Récapitulatif des mouvements anormaux (hors tremblements)		
	Définitions	Causes (exemple)
<b>Chorée</b>	● Mouvement brusque, anarchique, rapide, de faible amplitude touchant surtout les racines des membres, le cou.	● Chorée de Huntington. ● Chorée de Sydenham.
<b>Dystonie</b>	● Mouvement soutenu entraînant une contorsion pouvant être localisée ou étendue à un ensemble de muscles.	● Torticolis spasmodique. ● Crampe de l'écrivain.
<b>Hémiballisme</b>	● Ce mouvement ressemble à une chorée mis à part qu'il est unilatéral, plus ample, plus brusque et plus proximal, souvent incessant.	● Atteinte du noyau sous-thalamique (vasculaire souvent).
<b>Myoclonies</b>	● Contraction musculaire brusque, brève, involontaire d'un muscle ou d'un groupe de muscles, parfois rythmique et alors souvent irrégulière. ● <b>N.B.</b> : <i>flapping</i> = myoclonies négatives (chute brusque de tonus).	● Épilepsie. ● Médicaments. ● Maladie neurodégénératives (Creutzfeldt-Jakob).
<b>Dyskinésie</b>	● Ce terme est en fait synonyme de mouvement anormal involontaire. Il est plus particulièrement utilisé, dans le cadre de mouvements anormaux provoqués par les neuroleptiques ou la L-dopa.	● Médicaments (neuroleptiques, L-dopa couplée à une dénervation dopaminergique).
<b>Tics</b>	● Geste intempestif ou mimique expressive immotivée.	● Maladie de Gilles de la Tourette.
<b>Athétose</b>	● Mouvement lent, peu ample, survenant au repos. Mouvement de reptation prédominant aux extrémités.	● Atteinte des noyaux gris centraux. ● Séquelle d'encéphalopathie néonatale.

### POINTS FORTS

- Deux mouvements anormaux les plus fréquents sont :
  - tremblement essentiel ;
  - maladie de Parkinson.
- Il faut toujours rechercher une cause médicamenteuse à des mouvements involontaires et rechercher des antécédents familiaux.
- La démarche diagnostique repose sur une analyse sémiologique du mouvement anormal :
  - quel type de mouvement ? = diagnostic positif ;
  - puis, quelle en est la cause ? = diagnostic étiologique.

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

### NEUROLOGIE

### RÉANIMATION - URGENCES

## Myasthénie

II-263

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Myasthénie

## Objectifs :

### – Diagnostiquer une myasthénie.

- Maladie auto-immune (Ac antirécepteur à l'acétylcholine dans 90 % des cas) touchant la jonction neuromusculaire.
- Bloc de la transmission neuromusculaire post-synaptique – déficit moteur : survenant à l'effort.
- Rare, incidence : 2 à 4/100 000 habitants/an, prédominance féminine (3 femmes pour 1 homme), le début entre 20 et 40 ans. Un autre pic d'âge existe à 60-70 ans, à prédominance masculine.
- Pathologies associées :
  - thymus :
    - \* hyperplasie thymique (deux tiers des cas) ;
    - \* ou thymome ;
    - \* radiographie du thorax + scanner thoracique systématiques.
  - autres maladies auto-immunes : LED, Biermer, Hashimoto, anémie hémolytique auto-immune...
- Le déficit moteur de la myasthénie ne peut être analysé en termes de nerfs.
  - il se traduit par une fatigabilité musculaire anormale ;
  - typiquement absent au réveil, il apparaît dès les premiers efforts et s'accroît au cours de la journée.
- Atteinte oculaire : diplopie + ptosis avec respect de la musculature intrinsèque.
- Atteinte pharyngo-laryngée : troubles de la phonation et de la déglutition + atteinte des muscles de la face et de la nuque (fléchisseurs).
- Atteinte des muscles respiratoires :
  - faisant la gravité de la maladie ;
  - pouvant nécessiter une intubation/ventilation assistée.
- Atteinte des racines des membres.
- Signes négatifs :
  - réflexes ostéo-tendineux normaux ;
  - pas de trouble sensitif ;
  - absence d'amyotrophie ;
  - absence de troubles sphinctériens.
- À l'EMG :
  - présence de bloc neuromusculaire ;
  - après une stimulation répétitive à basse fréquence (3 Hz) ;
  - mettant en évidence un « décrétement » de l'amplitude de la réponse musculaire (diminution du potentiel de plus de 10 %).

**N.B. :** Le test le plus sensible est l'EMG de fibre unique.

- Test au Tensilon (ou à la Prostigmine) (une ampoule en IVL) :
  - fait régresser transitoirement les symptômes ;
  - négatif : n'élimine pas le diagnostic.
- Ac anti-récepteurs à l'acétylcholine :
  - positifs chez 85 % ou plus des malades, avec myasthénie généralisée ;
  - positif chez 50 % des malades, avec myasthénie oculaire ;
  - toux variable, sans corrélation avec gravité clinique.
- Scanner thoracique : recherche d'un thymome ou d'une hyperplasie thymique.
- EFR + gaz du sang.
- Autres tests moins fiables :
  - test du glaçon : un glaçon appliqué sur la paupière fermée fait disparaître transitoirement le ptosis.
  - manœuvre de Mary-Walter : épreuve peu sensible, consistant à rechercher un ptosis et/ou une diplopie après des efforts répétés de contractions du poing, après avoir posé un garrot à la racine du bras.
- Classification :
  - **groupe I** : forme oculaire isolée ;
  - **groupe II** : forme généralisée, peu intense, sans atteinte des muscles respiratoires ;
    - \* groupe II A : sans atteinte pharyngée,
    - \* groupe II B : avec atteinte pharyngée ;
  - **groupe III** : myasthénie aiguë, sévère, généralisée avec atteinte respiratoire ;
  - **groupe IV** : myasthénie grave, tardive, terme évolutif des autres formes de myasthénie.

## DEVANT UNE ATTEINTE RESPIRATOIRE CHEZ UN MYASTHÉNIQUE, DEUX MÉCANISMES PEUVENT ÊTRE EN CAUSE

### 1. Crise « myasthénique » aiguë

- Avec déficit moteur aigu imposant la réanimation en urgence.
  - quatre signes :
    - \* dyspnée ;
    - \* fausses-roues ;
    - \* toux inefficace ;
    - \* encombrement bronchique.

### 2. Crise cholinergique

- Liée à un surdosage en anticholinesthésique.
  - paralysie respiratoire + signes de surdosage cholinergique :
    - \* nausées ;
    - \* sueurs ;
    - \* hypersalivation ;
    - \* douleurs abdominales ;
    - \* diarrhées ;
    - \* myosis ;
    - \* bradycardie.

- Facteurs déclenchants d'une crise myasthénique aiguë :
  - infections ;
  - stress ;
  - grossesse ;
  - post-partum ;
  - anesthésie.

## TRAITEMENT

---

### A/ Anticholinestérasique

- Inhibe la dégradation de l'acétylcholine par la cholinestérase, augmentant sa concentration dans la synapse neuromusculaire et facilitant la transmission neuromusculaire.
- Médicaments :
  - Prostigmine, Mestinon, Mytélase : par voie orale ;
  - Prostigmine, Tensilon : par voie injectable.
- Effets secondaires :
  - nicotiniques (muscles striés) :
    - \* crampes ;
    - \* fasciculations.
  - muscariniques (système nerveux végétatif) :
    - \* sueurs, hypersécrétion salivaire et bronchique ;
    - \* douleurs abdominales et diarrhée ;
    - \* myosis, bradycardie.
- En cas de surdosage : risque de crise respiratoire cholinergique (QS).

### B/ Traitement à visée étiologique

#### 1. Thymectomie

- Suivi de radiothérapie si thymome étendu.
- Risque de poussée myasthénique en postopératoire.
- Proposée chez le sujet jeune et dans les myasthénies généralisées.

#### 2. Corticothérapie

- À posologie progressive jusqu'à 1 mg/kg/j de prednisone.
- Risque d'aggravation initiale transitoire.

#### 3. Immunosuppresseurs

- En cas d'échec de la corticothérapie et de la thymectomie.
- Azathioprine (Imurel).

#### 4. Plasmaphérèse

- Dans les formes aiguës (crises myasthéniques).
- Avant la thymectomie.

#### 5. Immunoglobulines polyvalentes injectables

- Alternative aux plasmaphérèses.

#### 6. Médicaments contre-indiqués

*Voir tableau.*

---

## AUTRES CAUSES DE SYNDROMES MYASTHÉNIQUES

---

- 1. Médicaments** : en particulier, la D-pénicillamine, qui peut induire une myasthénie auto-immune, et les médicaments qui bloquent la jonction neuro-musculaire (curare, aminoside...).

<b>Myasthénie et médicaments</b>	
<b>Médicaments contre-indiqués ou à n'utiliser qu'avec la plus extrême prudence chez les sujets atteints de myasthénie</b>	
<b>Types de médicament</b>	<b>Médicaments formellement contre-indiqués</b>
Médicaments curarisants	Tous les curarisants, sauf l'atracurium (Tracrium) si besoin
Benzodiazépines utilisées en anesthésiologie	Flunitrazépam (Narcozep) Midazolam (Hypnovel)
Anesthésiques généraux	Halothane (Fluothane)
Médicaments myorelaxants et antispastiques	Dantrolène (Dantrium), baclofène (Liorésal)
Antibiotiques susceptibles d'entraîner un blocage neuro-musculaire	Aminosides +++ : gentamicine (Gentalline), etc. Polypeptides cycliques : colistine (Colimycine), polymyxine B. Tétracyclines injectables (présence de sels de magnésium)
Médicaments contenant des sels de magnésium	Delbiase, Dynamag, Ionimag, Magné B6, Magnéspasmyl, Mag 2, Magnogène, Mégamag, Solumag, Spasmag...
Alcaloïdes du quinquina ayant des effets curarisants	Quinine (Quinine, Quinimax, Quinoforme, Hexaquine)... Quinidine (Cardioquine, Longacor, Quinidurule)... Hydroquinidine (Hydroquinidine, Sérécór)
Médicaments sulfhydrylés	D-pénicillamine (Trolovol) et tiopronine (Acadione) car ils peuvent eux-mêmes induire des myasthénies

## 2. Syndrome de Lambert-Eaton

- Syndrome myasthéniforme, paranéoplasique ; se voit essentiellement avec le cancer broncho-pulmonaire à petites cellules (70 % des cas). Dans 30 % des cas restants, on peut trouver une maladie dysimmunitaire : Goujerot-Sjögren, dysthyroïdie...
- Il est dû à un blocage présynaptique de la transmission neuromusculaire (insuffisance de la libération de l'acétylcholine), rôle probable des Ac anticanaux calciques (positifs dans 50 % des cas).
- Clinique :
  - déficit musculaire s'améliorant dans la journée ou atténué après l'effort (contrairement à la myasthénie) ;
  - touchant surtout les racines des membres ;
  - respect de l'oculo-motricité et de la motricité faciale ;
  - les réflexes ostéo-tendineux sont souvent abolis ;
  - troubles végétatifs : sécheresse buccale, troubles de la sudation, impuissance...
- À l'EMG : amélioration de la réponse motrice après une stimulation répétitive (incrément), augmentation de l'amplitude de la réponse après stimulation à cadence rapide 20-30 Hz = potentiation.

## 3. Botulisme : dû à la toxine de Clostridium botulinum, qui bloque la jonction neuromusculaire au niveau présynaptique ainsi que la synapse cholinergique du système nerveux autonome parasympathique.

- Douze à quarante-huit heures après la consommation d'un aliment contaminant (conserve de fabrication artisanale) surviennent des nausées, des vomissements, des troubles de la vision. Dans un deuxième temps surviennent une ophtalmoplégie, des troubles de la phonation et de la déglutition, une paralysie proximale des muscles des membres, avec risque de paralysie respiratoire. Un syndrome atropinique est présent avec mydriase et paralysie de l'accommodation, dysurie, rétention d'urine, constipation, tachycardie et tarissement des sécrétions salivaires et lacrymales.
- La toxine botulinique peut être retrouvée dans le sang et/ou dans l'aliment contaminant.
- L'EMG retrouve le bloc neuromusculaire présynaptique avec potentialisation lors des stimulations répétitives. ■



Syndrome myasthénique	Myasthénie	Lambert-Eaton
Fatigue	À l'effort	Amélioration après exercice (facilitation ou potentiation)
Déficit musculaire	Oculomotricité (diplopie + ptosis)	Racine des membres
Réflexes tendineux	Normaux	Diminués ou absents
Système nerveux autonome	Normal	Atteint ; – bouche sèche – troubles de l'accommodation – troubles sphinctériens
Bloc neuro-musculaire	Postsynaptique	Présynaptique
EMG	Décrément (aux stimulations répétées) à 3 Hz	Incrément ou potentiation (après stimulation à hautes fréquences, 20-30 Hz) Diminution des potentiels moteurs dès la première stimulation
Auto-anticorps	Ac antirécepteurs à l'acétylcholine	Ac anticanaux calciques (voltage-dépendants)
Causes	Auto-immunes	Paranéoplasique : – carcinome à petites cellules – sein Auto-immunes : associées à d'autres maladies auto-immunes
Traitement	Anticholinestérasique	Anticholinestérasique Traitement des cellules cancéreuses 3-4 Diaminopyridine

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Neuropathies périphériques : polyneuropathies et mononeuropathies multiples

**II-265**

**Dr Hassan HOSSEINI**  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Neuropathies périphériques : polyneuropathies et mononeuropathies multiples

## Objectifs :

- Diagnostiquer une neuropathie périphérique.

## INTRODUCTION

- Le tableau I met en place, d'une façon schématique, les différents constituants du système nerveux périphérique et leurs principales lésions.
- Le nerf périphérique est constitué de fibres motrices efférentes issues de la corne antérieure de la moelle et de fibres sensibles afférentes dont le corps cellulaire se trouve dans le ganglion rachidien de la racine postérieure. Il véhicule également les fibres végétatives. La corne antérieure de la moelle ainsi que les noyaux des nerfs crâniens contiennent le deuxième motoneurone, ou motoneurone inférieur. Le premier motoneurone (ou motoneurone supérieur) est constitué par le faisceau pyramidal (pour la moelle) ou par le faisceau géniculé (pour le tronc cérébral).
- Les neuropathies périphériques peuvent être divisées en :
  - neuropathies périphériques diffuses :
    - \* polyneuropathies « longueur-dépendantes » ou polynévrites ;
    - \* mononeuropathies tronculaires multiples ou multinévrites ;
    - \* polyradiculonévrites (PRN).
  - neuropathies périphériques circonscrites ; liées à des atteintes :
    - \* plexiques ;
    - \* radiculaires ;
    - \* tronculaires.
  - atteinte de la corne antérieure de la moelle, qui se manifeste par un syndrome neurogène moteur pur, car les fibres sensibles sont épargnées. Ce syndrome neurogène est caractérisé

par la fréquence des fasciculations et de l'amyotrophie :

- \* poliomyélite antérieure aiguë ;
- \* sclérose latérale amyotrophique (maladie de Charcot) ;
- \* amyotrophie spinale progressive.

## APPROCHE DIAGNOSTIQUE

- Selon le mode évolutif :
  - neuropathies périphériques aiguës, en quelques jours. On évoque :
    - \* polyradiculonévrites aiguës démyélinisantes : syndrome de Guillain-Barré ;
    - \* multinévrites aiguës : vascularites ;
    - \* rarement des polyneuropathies aiguës :
      - porphyries : atteinte axonale,
      - rares formes de neuropathies diabétiques ;
  - neuropathies périphérique subaiguës :
    - \* les plus fréquentes.
    - \* neuropathies métaboliques, nutritionnelles, carencielles, toxiques et paranéoplasiques.
  - neuropathies périphériques chroniques :
    - \* installation en quelques années.
    - \* on évoque :
      - une neuropathie héréditaire,
      - une gammopathie monoclonale,
      - une polyradiculonévrite chronique idiopathique.

## POLYNEUROPATHIES (PN)

### A/ Définition

- C'est une atteinte diffuse du nerf périphérique :
  - bilatérale et symétrique ;
  - à nette prédominance distale au niveau des membres ;
  - sans topographie radiculaire ni tronculaire ;
  - « longueur-dépendante » : ce sont les terminaisons nerveuses les plus distales qui sont atteintes en premier.

### B/ Diagnostic positif

- Il est clinique et ne pose pas beaucoup de difficultés.
- Les PN se présentent comme une association à des degrés variables de plusieurs troubles (*tableau II*).
- On fait préciser :
  - une prise médicamenteuse (*tableau VI*) ;
  - une exposition à des toxiques (*tableau VII*) ;
  - la consommation éthylique ;
  - une altération de l'état général ;
  - des antécédents personnels : néoplasie, maladies systémiques, diabète ;
  - des antécédents familiaux : neuropathies héréditaires.
- Caractéristiques des PN :
  - atteinte des terminaisons nerveuses distales ;
  - bilatérales et symétriques : membres inférieurs puis supérieurs ;
  - axonales le plus souvent ;
  - d'évolution subaiguë ou chronique, rarement aiguë (porphyrie, diphtérie, certaines neuropathies diabétiques aiguës) ;

- mixtes : sensitivo-motrices et végétatives. Quelquefois, formes dissociées : sensitives ou motrices pures (tableau IV) :
- selon le calibre des fibres :
  - \* grosses fibres : atteinte de la sensibilité proprioceptive :
    - neuropathie ataxiante ;
  - \* petites fibres : atteinte de la sensibilité thermique et algique (forme dissociée pseudo-syringomyélique) (exemple : diabète, amylose).
- Causes nombreuses, parfois associées (tableau III).
- Les deux causes les plus fréquentes (50 % des PN) sont :
  - alcool ;
  - diabète.

**Tableau I. Système nerveux périphérique (SNP)**

SNP	Lésion	Tableau
<b>Corne antérieure de la moelle</b>	2 <sup>e</sup> motoneurone	SLA (+ 1 <sup>er</sup> motoneurone) (maladie de Charcot) Poliomyélite
	Axone : - terminaison nerveuse - distale - bilatérale et symétrique	<b>Polyneuropathies</b>
	Myéline : - Demyélinisation aiguë →	<b>Polyradiculonévrites aiguës (Guillain-Barré)</b>
	Troncs nerveux : (nerfs) - Asymétrique → - Asynchrone	<b>Multinévrites</b>
<b>Jonction neuro-musculaire (JNM)</b>	Présynaptique → Postsynaptique →	Syndrome de Lambert-Eaton Myasthénie
<b>Muscle</b>	Inflammatoire → Dystrophie progressive →	Myosite Myopathie congénitale, métabolique, toxique

- Description d'une PN éthylique :
  - axonale :
    - \* liée :
      - \* à la toxicité directe de l'alcool,
      - \* à une carence vitaminique B1, mais aussi B6, PP, folates ;
      - \* favorisée par une carence protidique, une infection intercurrente ;
  - installation insidieuse, bilatérale et symétrique ;
  - sensitivomotrice le plus souvent (50 % des cas), plus marquée aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs :
    - \* sensibilité :
      - signes subjectifs : douleurs et crampes des mollets,
      - signes objectifs : hypoesthésie « en chaussette » à tous les modes avec hyperesthésie (anesthésie douloureuse) ;
    - \* motricité :
      - déficit des loges antéro-externes des jambes (extenseurs des orteils, péroniers latéraux),
      - *steppage* à la marche ;
    - \* ROT : abolition des achilléens contrastant avec la vivacité des rotuliens (au début) et des ROT aux membres supérieurs ;
    - \* troubles trophiques fréquents ;
    - \* en revanche, pas ou peu de troubles végétatifs (pas de troubles sphinctériens).

Tableau II. Polyneuropathies	
Trouble	Description
<b>1. Sensibilité</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Subjective :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– paresthésies ;</li> <li>– douleurs, crampes ;</li> <li>– impression de marcher sur du coton ou du sable.</li> </ul> </li> <li>● Objective :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– hypoesthésie :                   <ul style="list-style-type: none"> <li>* en chaussette aux membres inférieurs,</li> <li>* en gants aux membres supérieurs,</li> <li>* en tablier, en calotte,</li> <li>* ces troubles sont bilatéraux et symétriques, à prédominance distale ayant une évolution ascendante (+++).</li> </ul> </li> </ul> </li> </ul>
<b>2. Motricité</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Déficit moteur débutant aux membres inférieurs : loge antéro-externe de la jambe : difficulté à lever les orteils, le pied : <i>steppage</i> à la marche.</li> <li>● Plus tardivement, atteinte de la loge postérieure et de la cuisse, puis des membres supérieurs (extenseurs des doigts).</li> </ul>
<b>3. ROT</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Aréflexie achilléenne bilatérale constante puis abolition des rotuliens et des ROT des membres supérieurs.</li> </ul>
<b>4. Trophiques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Amyotrophie.</li> <li>● Peau : sèche, épilation, ichtyose, troubles vasomoteurs.</li> <li>● Ongles : striés, cassants.</li> <li>● Mal perforant plantaire aux points d'appui.</li> <li>● Ostéoarthropathie.</li> </ul>
<b>5. Végétatifs</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Cardiovasculaires : hypotension orthostatique, troubles du rythme.</li> <li>● Digestifs :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– diarrhées motrices ;</li> <li>– gastroparésie ;</li> <li>– hypersialorrhée.</li> </ul> </li> <li>● Génitosphinctériens :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– résidu postmictionnel ;</li> <li>– impuissance.</li> </ul> </li> <li>● Sudation :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– hypersudation dans certains territoires et anhidrose dans les autres.</li> </ul> </li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Absence de signes neurologiques centraux : les réflexes cutanés plantaires sont en flexion.</li> </ul>	

- souvent associée à un syndrome de Korsakoff ;
- rechercher une neuropathie optique rétrobulbaire (NORB) ;
- Biologie :
  - \* augmentation des gGT et du VGM ;
  - \* LCR : normal.
- Description de la neuropathie diabétique :
  - complication fréquente du diabète mal équilibré.
  - plusieurs mécanismes mis en cause :
    - \* vasculaire : augmentation de la perméabilité capillaire dans le nerf,
    - \* métabolique : accumulation de sorbitol,
    - \* immunologique : infiltrat lymphocytaire et macrophagique du nerf ;
  - forme clinique :
    - \* polynévrite sensitivomotrice, la plus fréquente,
    - \* à prédominance sensitive ; avec atteinte des petites fibres (sensibilité thermoalgique) : douloureuse + + +,
    - \* rarement motrice pure (forme proximale amyotrophiante),
    - \* possibilité d'atteinte des paires crâniennes : nerfs oculomoteurs (souvent douloureuses, respectant l'innervation pupillaire) et paralysie faciale,
    - \* multinévrites possibles,
    - \* atteinte végétative fréquente (hypotension orthostatique, diarrhée motrice, troubles sphinctériens, impuissance) ;

- glycémies à jeun et postprandiale : systématiques devant toute neuropathie périphérique ;
- hyperprotéïnorachie (jusqu'à 1 g/l) fréquente.

## C/ Examens complémentaires devant une neuropathie périphérique diffuse

### 1. Biologie standard

- NFS, VS.
- Glycémie à jeun, postprandiale.
- Hb glycosylée.
- Urée, créatinine.
- Bilan hépatique, g-GT.
- Bilan lipidique.
- Électrophorèse des protéines, immunoélectrophorèse (IEP) : sang et urine.
- Dosage : folates, B12.
- T4, TSHus.
- Sérologie hépatite B, C, VIH.
- Cryoglobulinémie.

### 2. Radio de thorax

### 3. L'EMG permet de distinguer

- Les PN sensitivomotrices, motrices ou sensitives pures.
- Les PN axonales ou démyélinisantes.
- Détection :
  - tracé neurogène : pauvre et accéléré ;
  - recrutement temporel.
- Stimulation-détection :
  - si atteinte axonale : diminution des amplitudes des potentiels sensitif et moteur (vitesses de conduction conservées) ;
  - si atteinte démyélinisante : diminution des vitesses de conduction nerveuse (amplitudes respectées), allongement des latences distales, blocs de conduction.
- Précise le degré de dénervation active du muscle (potentiels de fibrillation).
- Permet d'explorer les segments proximaux en étudiant les ondes tardives H et F.
- Rechercher des blocs de conduction par des stimulations étagées.

### 4. LCR

- Normal le plus souvent dans PN.
- Hyperprotéïnorachie :
  - diabète ;
  - polyradiculonévrite.
- Réaction lymphocytaire dans méningo-radiculite (faire sérologies pour le VIH et la maladie de Lyme).

### 5. Biopsie neuro-musculaire

- Territoire du saphène externe ou du nerf musculo-cutané.
- Surtout utile pour mettre en évidence certaines causes spécifiques :
  - granulome sarcoïdique ;
  - vascularite ;
  - dépôt amyloïde (rouge Congo) ;
  - infiltration lymphomateuse ;
  - bacille de Hansen (lèpre) ;
  - inclusion virale ;
  - aspect en bulbe d'oignon des neuropathies héréditaires.

## D/ Diagnostic différentiel

### 1. Queue de cheval

l Atteinte pluriradiculaire (L2-S5) : paraplégie + anesthésie en selle + troubles sphinctériens, avec respect des membres supérieurs et des nerfs crâniens.

### 2. Polyradiculonévrite aiguë de Guillain-Barré (QS)

● Peut poser un diagnostic différentiel avec les polynévrites aiguës : intérêt de la dissociation albuminocytologique dans le LCR, profil évolutif particulier.

### 3. Mononeuropathies multiples (QS)

● Atteinte asymétrique et asynchrone de plusieurs troncs nerveux.

### 4. Atteinte centrale simulant un déficit distal de type polynévritique

● SLA dans sa forme pseudo-polynévritique :

- déficit distal flasque avec amyotrophie importante, des fasciculations, sans trouble sensitif ;
- existence de signes pyramidaux : Babinski, ROT vifs.

● Atteinte du lobule paracentral : peut donner un déficit à prédominance distale d'allure périphérique.

● Syndrome médullaire :

- présence de signes pyramidaux ;
- de niveau sensitif ;
- troubles sphinctériens majeurs ;
- absence d'atteinte des nerfs crâniens.

**Tableau III. Principales causes de polyneuropathies acquises**

<b>Métaboliques</b>	Diabète. Autres : insuffisance rénale chronique, hypothyroïdie, acromégalie.
<b>Nutritionnelles</b>	Alcool. Carences vitaminiques (B1, B6, B12, PP, folates). Malabsorption, malnutrition.
<b>Maladies systémiques</b>	LED. Sarcoidose. Goujerot-Sjögren. Autres collagénoses : syndrome de Sharp, sclérodémie...
<b>Dysglobulinémies</b>	Myélome multiple, Waldenström. Gammopathies monoclonales bénignes (surtout IgM). POEMS : myélome ostéocondensant ou plasmocytome solitaire avec : polyneuropathie, organomégalie, endocrinopathie, protéine monoclonale, atteinte cutanée (Skin). Cryoglobulinémies. ⇒ IEP +++. ⇒ Activité anti MAG ( <i>myelin associated glycoprotein</i> ).
<b>Infectieuses</b>	VIH (voir tableau n° IV). Hépatite C (cryoglobuline II). Autres : Lyme, HTLV I, MNI, diphtérie...
<b>Paranéoplasiques</b>	Sensitive Denny-Brown, ataxiante, Ac anti-Hu (+++) (cancers pulmonaires à petites cellules), Sensitivo-motrice (Wyburn-Mason). Neuronopathie motrice subaiguë (Hodgkin).
<b>Amylose</b>	Primitive ou associée à une dysglobulinémie. Héréditaire : forme portugaise (AD, mutation du gène de la transthyrétine). - rechercher une atteinte cardiaque, rénale, digestive associée.
<b>Causes toxiques</b>	Médicamenteuses (voir tableau n° V). Métaux et toxiques industriels (voir tableau n° VI).
<b>Causes héréditaires</b>	Tableau VIII.



**Tableau IV. Causes des PN dissociées**

<b>PN sensibles pures ou à prédominance sensibles : neuropathies sensibles</b>	
<b>1. Ganglionopathie (ganglion spinal postérieur) :</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– paranéoplasique : PN sensible de Denny-Brown (Ac anti-Hu+) ;</li> <li>– syndrome de Gougerot-Sjögren ;</li> <li>– gammopathies monoclonales (IgM) ;</li> <li>– zona et herpès.</li> </ul>
<b>2. Diabète (atteinte des petites fibres + dysautonomie).</b>	
<b>3. Amylose (atteinte des petites fibres + dysautonomie).</b>	
<b>4. Neuropathies héréditaires sensibles.</b>	
<b>PN à prédominance motrice</b>	
<b>1. Vascularite.</b>	
<b>2. Neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction persistants (Ac anti-GM1).</b>	
<b>3. Saturnisme (plombémie, plomburie).</b>	
<b>4. Porphyries :</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– douleurs abdominales + troubles psychiatriques + paralysies périphériques parfois asymétriques.</li> <li>  Pas de troubles sensitifs ; si présents, ils sont proximaux en « maillot de bain » ;</li> <li>– urines rouges devenant noires à la lumière.</li> </ul>
<b>N.B. :</b> Comme diagnostic différentiel penser la forme « pseudo-polynévritique » de la SLA : mais début asymétrique, amyotrophie importante, absence de troubles sensitifs, associée souvent à des signes pyramidaux.	

**Tableau V. VIH et neuropathies périphériques**

<ul style="list-style-type: none"> <li>● Peuvent se rencontrer à tous les stades de la maladie : de la primo-infection au sida.</li> <li>● Peuvent prendre toutes les formes : polyneuropathies, multinévrites, polyradiculonévrites.</li> </ul>	
● Liées au virus lui-même	Paralysie faciale périphérique, ou diplégie faciale. Méningoradiculite. Polynévrite sensitive douloureuse. Multinévrite. Polyradiculonévrite : * avec réaction lymphocytaire dans le LCR.
● Dues au CMV	Stade tardif moins de 100 lymphocytes CD4 (rétinite + colite + pneumonie). Multinévrite rapide +++. Membres inférieurs + troubles sphinctériens (≡ queue de cheval).
● Dues au lymphome	Infiltration des racines ou des troncs.
● Iatrogènes	ddi ≡ didioxyinosine, ddc. ⇒ PN axonale douloureuse, trois mois après le début du traitement, réversible à l'arrêt.

Tableau VI. PN médicamenteuses		
Classe	DCI	Nom commercial
Antimitotiques	Vincristine, vinblastine	Oncovin
	Cisplatine	Cisplatyl
Antibiotiques	Isoniazide <sup>1</sup>	Rimifon
	Métronidazole <sup>2</sup>	Flagyl
	Nitrofurantoïne <sup>3</sup>	Furadantine
	Colistine	Colimycine
Antiviraux	DDC, DDI	Videx
	Interféron alpha	Roféron
Neurologie	Amiodarone <sup>4</sup>	Cordarone
	Perhexiline	Pexid
Rhumatologie	Sels d'or	Allochrysine
	D-pÉnicillamine	Trolovol
	Colchicine	Colchicine
	Chloroquine	Nivaquine
Neuropsychiatrie	Disulfirame	Espéral
	Amitriptyline	Laroxyl
	Phénytoïne	Dihydan
	Lithium	Téralithe
	Carbamazépine	TégrétoL
Divers	Almitrine	Vectarion, Duxil
	Vitamine B6 (fortes doses)	—
	Ciclosporine	Sandimmun
	L.Tryptophane	—
	Cimétidine	Tagamet
<p><b>N.B. :</b></p> <p>1. La PN liée à l'isoniazide peut être prévenue par la co-administration de B6 pendant toute la durée du traitement.</p> <p>2. Si traitement prolongé.</p> <p>3. Surtout si insuffisance rénale.</p> <p>4. Amiodarone et perhexiline donnent des PN démyélinisantes. Les autres médicaments donnent des PN axonales.</p>		

**Tableau VII - Polynévrites toxiques**

<b>Métaux</b>	<p>Plomb :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– atteinte motrice de l'extension des doigts et des poignets pseudo-radiale (fait les cornes). Coliques de plomb, goutte, anémie, liseré gingival, HTA ;</li> <li>– plombémie, plomburie provoquée (EDTA).</li> </ul> <p>Arsenic :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– PN douloureuse, hyperkératose palmo-plantaire ;</li> <li>– atteinte des phanères : alopecie, ongles striés ;</li> <li>– dosage dans les cheveux et les ongles.</li> </ul> <p>Thallium (alopécie).</p>
<b>Toxiques industriels</b>	<p>Organophosphorés (insecticides). Hydrocarbures (solvants, détachants). Substances adhésives. Triorthocrésylphosphate. Hexacarbure.</p>
<b>Alimentaires</b>	<p>Huile espagnole frelatée. Poissons crus. Lathyrisme.</p>

**Tableau VIII - Neuropathies héréditaires**

**Quatre grands cadres cliniques où il faut se poser la question d'une neuropathie héréditaire de cause inconnue, même en l'absence de cas familial, à condition que la neuropathie soit chronique (ou évolue par poussées)**

<b>Clinique</b>	<b>EMG</b>	<b>Appellation</b>	<b>Diagnostic par biologie moléculaire</b>
<p><b>1. Sensitivomotrice</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Déficit moteur des MI prédominant aux loges antéro-externes puis aux MS (bilatéral et symétrique).</li> <li>● Amyotrophie (mollet de Coq).</li> <li>● Aréflexie, pieds creux.</li> <li>● Hypoesthésie distale discrète.</li> <li>● Forme avec paraplégie, rétinopathie...</li> </ul>	<p><b>Démyélinisant</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Vitesses motrices effondrées.</li> <li>● Potentiels sensitifs abolis ou très diminués.</li> </ul> <p><b>Axonal</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Vitesses motrices un peu diminuées.</li> <li>● Potentiels sensitifs abolis ou très diminués.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Charcot-Marie-Tooth type I ou hypertrophique (bulbes d'oignons à la biopsie).</li> <li>● Déjerine-Sottas.</li> <li>● Charcot-Marie-Tooth type II ou axonal.</li> </ul>	<p>Oui à 90 % (chromosomes 17 et 1). Autosomique dominante.</p> <p>Autosomique récessive.</p> <p>Non. Autosomique dominant. Il existe aussi de rares formes récessives et liées à l'X.</p>
<p><b>2. Sensitive et dysautonomique</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Troubles sensitifs (distaux), trophiques (maux perforants), osseux (arthropathie). Il existe aussi des formes « Plus » (rétinopathie pigmentaire + paraplégie + syndrome cérébelleux).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Vitesses motrices normales.</li> <li>● Sensitifs très tôt altérés.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Neuropathies sensitives et dysautonomiques héréditaires exemple : maladie de Thévenard, Refsum.</li> </ul>	<p>Non. Il existe des formes autosomiques dominantes et récessives.</p>
<p><b>3. Moteur pur</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Déficit moteur pur et amyotrophie : distal ou proximal ou « mosaïque » (bulbo-spinal ; scapulo péronier...).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Conduction motrice et sensitive normales.</li> <li>● Seulement tracés neurogènes.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Charcot-Marie-Tooth spinal.</li> <li>● Amyotrophie spinale (Kennedy, Werdnig-Hoffmann, Kugelberg-Welander).</li> </ul>	<p>Oui pour certaines formes. Autosomique dominante. Autosomique récessive liée à l'X.</p>
<p><b>4. Paralysie des troncs nerveux</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● (SPE, cubital, radial, canal carpien...).</li> <li>● Régressive (peut laisser des séquelles) et récidivante.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Allongement des latences distales.</li> <li>● Compression des nerfs au coude, au canal carpien, au col du péroné.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Paralysie tronculaire récidivante familiale.</li> <li>● Neuropathie par hypersensibilité à la pression.</li> <li>● Neuropathie à tomacula.</li> </ul>	<p>Oui (chromosome 17 délétion).</p>

**N.B. :** « Neuropathie amyloïde héréditaire » (QS).

Tableau IX. Données sommaires sur les différentes anomalies électromyographiques rencontrées en fonction de la pathologie						
	Tracés	Vcm	Ld	Latences Ondes F	Blocs de conduction	Potentiels sensitifs
Axonopathie	neurogène	N ou ↘	N ou ↗ modérée	N ou ↗ modérée	non	microvoltés
Myélinopathie	neurogène ou N	↘ ↘	—	—	oui	± microvoltés ralents
Neuronopathie sensitive	N	N		N	non	microvoltés +++ ou abolis
Neuronopathie motrice	neurogène potentiels géants	N ou ↘	N ou ↗	N ou ↗	non	N
Plexopathie	neurogène multiradiculaire	N ou ↘ modérée	N ou ↗ modérée	N ou ↗ modérée	rare	microvoltés
Radiculopathie	N ou neurogène	N	N	N ou ↗	non	N
Myopathie	myogène ou N	N	N	N	non	N

**N.B. :**

VCM : vitesse de conduction motrice

LD : latence distale

N : normal

Tableau X. Principales neuropathies diffuses		
	Axonopathies	Myélinopathies
<b>Acquises</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● PN métaboliques :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– endocriniennes ;</li> <li>– carentielles ;</li> <li>– toxiques-médicaments.</li> </ul> </li> <li>● PN paranéoplasiques.</li> <li>● PN des dysglobulinémies, amyloses, cryoglobulinémies.</li> <li>● PN des porphyries.</li> <li>● PN du sida.</li>   <li>● Multinévrites :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– vascularites nécrosantes et maladies systémiques ;</li> <li>– diabète ;</li> <li>– lèpre ;</li> <li>– sarcoïdose ;</li> <li>– cryoglobuline.</li> </ul> </li> <li>● Guillain-Barré axonal.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Polyradiculonévrites aiguës :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– Guillain-Barré ;</li> <li>– diphtérie ;</li> <li>– VIH.</li> </ul> </li> <li>● Polyradiculonévrites inflammatoires démyélinisantes chroniques (PIDC).</li> <li>● PN démyélinisantes chroniques :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– gammopathies monoclonales bénignes (MGUS) ;</li> <li>– syndrome POEMS ;</li> <li>– maladies systémiques.</li> </ul> </li> <li>● NP sensitivomotrices multifocales avec blocs de conduction persistants.</li> <li>● NP motrices multifocales avec blocs de conduction.</li> </ul>
<b>Génétiques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Charcot-Marie-Tooth axonal (HSMN type II).</li> <li>● NP sensitive héréditaire.</li> <li>● NP amyloïdes.</li> <li>● Fabry.</li> <li>● Tangier.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Charcot-Marie-Tooth (HSMN I).</li> <li>● Susceptibilité héréditaire à la compression des troncs nerveux.</li> <li>● (NP tomaculaire-HN PP).</li> </ul>

### Électromyographie

- L'électromyogramme confirme la nature neurogène du trouble.
- En détection :
  - permet de trouver des potentiels de fibrillation au repos ;
  - appauvrissement en unité motrice ;
  - accélération de la fréquence des potentiels individualisés (somatic temporelle) ;
  - indication topographique : atteinte tronculaire, radiculaire ou diffuse ;
  - confirme l'absence de signes myogènes.
- En stimulation et détection (vitesse de conduction nerveuse et latence).
- Une neuropathie démyélinisante entraîne un ralentissement des vitesses de conduction motrice et sensitive.
- Allongement des ondes tardives F et des latences distales motrices.
- L'existence de blocs de conduction oriente vers les polyradiculonévrites ou les neuropathies canalaires.
- Les neuropathies axonales :
  - les vitesses de conduction semblent normales ou modérément ralenties ;
  - il existe une baisse d'amplitude de la réponse motrice et du potentiel sensitif.

## MULTINÉVRITES (MONONEUROPATHIES MULTIPLES)

- Définition : atteinte successive (asynchrone) et asymétrique de plusieurs troncs nerveux : nerfs périphériques et nerfs crâniens.
- Atteinte sensitive et motrice de topographie tronculaire : par exemple, cubital, médian, radial, SPE.
- Apparition le plus souvent brutale ou rapide.
- Évolution par poussées.
- L'atteinte motrice est souvent plus marquée.
- Diagnostic difficile :
  - quand un seul tronc est atteint : il faut penser à éliminer une compression tronculaire ;
  - quand stade évolué où manque le caractère asynchrone : diagnostic différentiel difficile avec une PN.
- Causes :
  - tableau XI ;
  - trois principales causes :

#### a) Lèpre

- Cause la plus fréquente dans le monde.
- Pays d'endémie : Afrique, Antilles, Sud-Est asiatique, un foyer au Portugal.
- Les nerfs le plus fréquemment atteints : le facial supérieur, le cubital, le SPE, avec hypertrophie des troncs atteints.
- Plaques cutanées d'hypoesthésie et d'hypochromie.
- Évolution lente sur plusieurs années.
- Diagnostic positif :
  - \* réaction de Mitsuda : positive dans lèpre tuberculoïde.
  - \* bacille de Hansen, recherché :
    - dans muqueuse nasale,
    - biopsie cutanée,
    - biopsie nerveuse (granulome épithélioïde gigantocellulaire, avec cellules spumeuses de Virchow).
- Le traitement stabilise les lésions et empêche l'extension de la maladie (dapson + rifampicine).

**b) Diabète**

- 15 % des neuropathies diabétiques : multinévrites moins fréquentes que PN.
- Atteinte :
  - \* des nerfs oculomoteurs : précédée de douleurs orbitaires, la motricité intrinsèque (pupillaire) est respectée + + +. Il peut y avoir un signe d'Argyll-Robertson. Le III est plus souvent atteint que le VI et le IV ;
  - \* des autres paires crâniennes : les VII, V et I peuvent être également atteintes ;
  - \* des nerfs rachidiens : tous peuvent être atteints mais surtout le fémoro-cutané, le crural, le SPE.

**c) Vascularite**

- PAN :
  - \* multinévrite douloureuse + AEG + fièvre ;
  - \* brutale ou rapidement progressive ;
  - \* révélatrice ou associée à d'autres signes : HTA, purpura, Raynaud, atteinte rénale.
  - \* VS élevée, Ag HbS positif (30 % des cas).
  - \* ANCA (Ac anticorps des polynucléaires) de type périnucléaire : positif.
  - \* histologiquement : vascularite nécrosante.
    - atteinte segmentaire des artérioles de moyen calibre (70 à 200  $\mu$ ),
    - nécrose fibrinoïde de la media,
    - infiltrat inflammatoire,
    - polynucléaires pycnotiques (leucocytoclasie),
    - lésions d'âges différents ;
  - \* traitement : corticoïdes et immuno-suppresseurs.
- Autres vascularites :
  - \* Churg et Strauss (angéite allergique et granulomateuse) caractérisée par un asthme tardif + hyperéosinophilie importante + MN de même type que la PAN :
    - histologie : associée à des granulomes à cellules géantes extravasculaires une infiltration éosinophile importante.

**N.B. :**

- Devant toute mononeuropathie multiple (MN), demander une sérologie VIH.

**N.B. :**

- Une atteinte des petites fibres sensitives (thermoalgique) + une dysautonomie font évoquer deux diagnostics : diabète et amylose. ■

**POINTS FORTS**

- PN : symétrie, synchrone, distal (terminaisons nerveuses).
- L'examen complémentaire : EMG (+ + +) :
  - PN démyélinisante : diminution du VCN.
  - PN axonale : diminution de l'amplitude.
- Les deux causes les plus fréquentes :
  - alcool ;
  - diabète.
- Sérologies : VIH, Lyme, hépatite C.
- Enquête : médicaments, toxiques.
- Dysglobulinémie : EPP + IEP.
- Multinévrite : asymétrie, asynchrone (nerfs).

**Tableau XI. Principales causes de multinévrites****I. Aiguës et subaiguës**

1. Vascularites systémiques :
  - PAN, Churg et Strauss ;
  - maladie de Wegener ;
  - LED, polyarthrite rhumatoïde ;
  - cryoglobulinémie (demander une sérologie de l'hépatite virale C).
2. Diabète (nerfs oculomoteurs, crural).
3. Sarcoidose.
4. Infection :
  - VIH (+++);
  - Lyme (*Borrelia burgdorferi*).
5. Infiltration néoplasique, ou lymphomateuse.
6. Porphyrie aiguë intermittente.
7. Dysglobulinémie.

**II. Chroniques**

1. Lèpre :
  - Première cause dans le monde (Afrique, Sud-Est asiatique).
2. Neuropathies multifocales avec blocs de conduction persistants :
  - prédominance motrice ;
  - EMG +++ ;
  - anticorps anti-GMI (ganglioside) fréquents.
3. Paralysie tronculaire récidivante familiale ou neuropathies tomaculaires (aspect en saucisses) : fragilité excessive des troncs nerveux à toute compression.

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Névralgie du trijumeau

**HP-18**

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.



# Névralgie du trijumeau

## INTRODUCTION

### RAPPEL

- Le trijumeau est le nerf de la sensibilité de la face (hémiface homolatérale). Son ganglion de Gasser reçoit les fibres nerveuses provenant de ses trois branches (*voir schéma*) :

*a) Ophthalmique de Willis (V1)* : il traverse le sinus caverneux, où il donne trois branches terminales (lacrymale, frontale, nasale), qui quittent le crâne par la fente sphénoïdale.

- Son territoire :
  - \* le front, l'œil (la cornée), la paupière supérieure ;
  - \* la racine du nez ;
  - \* la partie antérieure du cuir chevelu ;
  - \* les sinus : frontal, sphénoïdal, ethmoïdal ;
  - \* la dure-mère.

*b) Maxillaire (V2)* : il quitte le crâne par le trou grand rond.

- Son territoire :
  - \* la paupière inférieure, la joue ;
  - \* l'aile du nez ;
  - \* la lèvre supérieure ;
  - \* la gencive supérieure et les dents maxillaires supérieures ;
  - \* le sinus maxillaire.

*c) Mandibulaire (V3)* : il quitte le crâne par le trou ovale.

- Son territoire :
  - \* la lèvre inférieure et le menton ;
  - \* la partie inférieure de la joue et de la région temporale ;
  - \* la gencive inférieure et les dents mandibulaires ;
  - \* la sensibilité de la langue.

- Ses trois noyaux sensitifs sont :

*a) Noyau principal*

- Protubérantiel.
- Sensibilité tactile discriminative de la face.

*b) Noyau de la racine descendante ou noyau spinal*

- S'étend sur toute la hauteur du bulbe et des trois premiers segments médullaires cervicaux.
- Sensibilité thermoalgique.

*c) Noyau mésencéphalique*

- Est situé dans le pédoncule cérébral.
- Sensibilité proprioceptive.

- Son rôle moteur est limité aux muscles masticateurs.

- L'atteinte du V moteur se manifeste par un déficit et une amyotrophie des muscles masticateurs (masséter et temporal), et par une déviation de la mâchoire vers le côté paralysé lors de l'ouverture de la bouche (bouche oblique ovale).
- La névralgie faciale est une douleur traduisant la souffrance du V, d'une façon :
  - idiopathique : c'est la névralgie essentielle du V, ou maladie de Trousseau, ou tic douloureux de la face ;
  - secondaire : c'est la névralgie symptomatique du V.

## A/ Névralgie essentielle du trijumeau

- Après 50 ans.
- Prédominance féminine (sex-ratio F/H = 3/2).
- Le diagnostic de névralgie essentielle du trijumeau repose sur :
  1. L'interrogatoire.
  2. La négativité de l'examen clinique.

### 1. Douleur

- Unilatérale, dans le territoire d'une seule branche du V, le plus souvent V2 (lèvre supérieure, aile du nez, gencive supérieure), l'atteinte du V3 est plus rare, celle du V1 est exceptionnelle.
- Elle est intense (secousses électriques, coups de couteau...), fulgurante, insupportable, voire cause de suicide.
- Elle survient en salves de durées brèves (quelques secondes) séparées d'un intervalle libre sans aucune douleur de quelques minutes à quelques heures.
- Au cours d'un accès douloureux, le patient interrompt toute activité, cesse de parler et reste figé.
- Il existe une trigger zone, ou zone gâchette, cutanée ou muqueuse, dont la stimulation (simple contact, mastication, parole...) peut provoquer la douleur. Cette zone siège en général dans le territoire de la névralgie.
- Après une décharge paroxystique s'installe une période réfractaire, pendant laquelle la stimulation de la zone gâchette est indolore.
- Des manifestations motrices (tressaillements musculaires, voire spasme facial) peuvent accompagner cette douleur : « tics douloureux de la face ».

### 2. Examen neurologique

- En dehors des crises, il est strictement normal. Névralgie isolée :
  - réflexe cornéen conservé (V1 fi VII) ;
  - absence de déficit sensitif facial ;
  - les autres paires crâniennes, en particulier le VII et le VIII, sont normales.

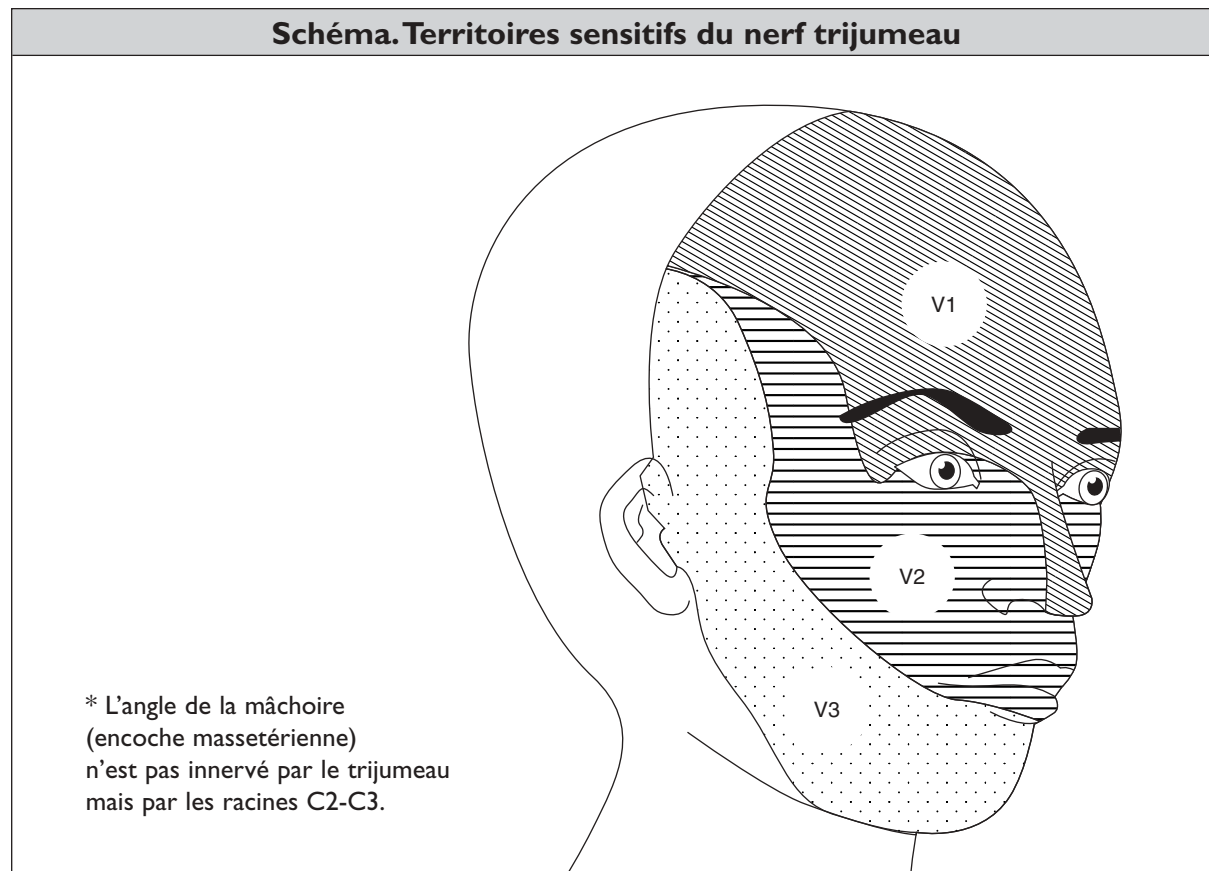
### 3. Évolution

- Elle est discontinue : périodes douloureuses alternant avec des phases de rémission, sans aucun fond douloureux.
- La fréquence des accès douloureux est variable d'un patient à l'autre.
- Tendance à l'aggravation avec le temps, avec des accès de plus en plus fréquents et de plus en plus sévères.
- Dans de rares cas, la douleur peut toucher deux branches du V ou se bilatéraliser.
- Cependant, même dans les formes sévères, le sommeil est respecté.

### 4. Causes

- Pas de cause retrouvée fi c'est un diagnostic d'élimination (+++).
- Dans quelques cas, compression du V par une boucle vasculaire ; le plus souvent l'artère cérébelleuse supérieure qui est en contact du V à sa sortie du tronc cérébral. Cette anomalie vasculaire peut être visualisée par l'angio-IRM (ARM).
- Attention : des pathologies lentement progressives peuvent donner un tableau de névralgie essentielle (+++).

## Schéma. Territoires sensitifs du nerf trijumeau



## 5. Traitement

- Carbamazépine (Tégrétol) : très efficace sur la composante paroxystique à doses progressives, en augmentant d'un demi-comprimé avec des paliers de trois jours, jusqu'à atteindre la dose minimale efficace au-dessous de laquelle les douleurs réapparaissent ; en moyenne 4 à 6 comprimés de 200 mg par jour (*voir fiche thérapeutique « Tégrétol » : question « Épilepsie »*).
- Autres médicaments efficaces :
  - diphénylhydantoïne (Di-Hydan) ;
  - clonazépam (Rivotril) ;
  - baclofène (Lioréal) ;
  - nouveaux antiépileptiques (gabapentine, topiramate).
- En cas d'échec du traitement médicamenteux, on peut proposer :
  1. Une thermocoagulation du ganglion de Gasser, par voie percutanée.
  2. Si l'angio-IRM montre une compression vasculaire : une décompression vasculaire du nerf par abord direct de la fosse postérieure.

## B/ Névralgies symptomatiques du trijumeau

- Peuvent se manifester par une douleur identique à la névralgie essentielle.
- Mais une ou plusieurs atypies sémiologiques doivent attirer l'attention et faire évoquer une cause sous-jacente :
  - âge incompatible : sujet jeune ;
  - l'existence d'un fond douloureux permanent ;
  - la zone gâchette peut être absente ;
  - signes objectifs d'atteinte du V :
    - \* hypoesthésie faciale,
    - \* diminution ou abolition du réflexe cornéen ;
  - l'association à d'autres signes neurologiques :
    - \* paralysie faciale, surdité, vertige...,
    - \* atteinte des voies longues (syndrome pyramidal...).

- Causes (*voir tableau*).
- Au moindre doute :
  - IRM cérébrale afin de bien explorer la fosse postérieure : tronc cérébral et angle ponto-cérébelleux.
  - PL si signes méningés.

**N.B. :** Le Tégrétol peut être efficace sur la composante paroxystique de la névralgie secondaire et donc ne suffit pas à éliminer une cause sous-jacente à la névralgie.

## C/ Diagnostic différentiel

### 1. Algies vasculaires de la face

- Surviennent chez un homme jeune.
- Douleur orbitaire ou périorbitaire, unilatérale, toujours du même côté.
- Double périodicité :
  - horaire fixe dans la journée (tous les jours) ;
  - pendant une période de quelques semaines.
- Accompagnées de signes vasomoteurs de l'hémiface homolatérale à la douleur :
  - larmoiement ;
  - rhinorrhée ;
  - rougeur cutanée et injection conjonctivale ;
  - signe de Claude-Bernard-Horner (CBH).
- Traitement :
  - identique à celui de la migraine ;
  - traitement de la crise : tartrate d'ergotamine ;
  - traitement de fond :
    - \* bêtabloquants (Avlocardyl),
    - \* DHE0,
    - \* méthysergide (Désernil).

### 2. Causes locales des algies faciales

- ORL :
  - sinusites aiguës ou chroniques (maxillaires, frontales, ethmoïdales ou sphénoïdales) ;
  - otalgies.
- Stomatologiques :
  - douleurs d'origine dentaire ;
  - dysfonctionnement de l'articulation temporo-mandibulaire (SADAM).
- Ophtalmologiques :
  - glaucome ;
  - uvéite.

### 3. Névrалgie du glosso-pharyngien (IX)

- Topographie de la douleur différente :
  - base de la langue.
  - pharynx et palais.
  - sous l'angle mandibulaire.
  - irradie vers l'oreille homolatérale (nerf tympanique de Jacobson : branche du IX).
- Déclenchée souvent par la déglutition.
- La zone gâchette se trouve dans le pharynx.
- Les autres critères de la douleur sont identiques à ceux de la névralgie trigéminal.
- Elle est essentielle ou secondaire, en particulier si présence de troubles objectifs de l'atteinte du IX :
  - agueusie du tiers postérieur de la langue ;
  - abolition ou diminution du réflexe nauséux homolatéral ;

- paralysie de l'hémipharynx avec signe du rideau.
- Les causes possibles :
  - lésions locales ORL ou stomatologiques : cancer de la base de la langue ou de l'amygdale ;
  - lésion du trou déchiré postérieur (IX, X, XI) :
    - \* glomus,
    - \* cholestéatome,
    - \* neurinome,
    - \* méningiome ;
  - lésions dans le bulbe :
    - \* SEP,
    - \* syringobulbie,
    - \* gliome du tronc.

**N.B. :**

1. Le Tégrétol peut être efficace dans les deux types de névralgie et donc ne permet pas d'affirmer le caractère essentiel de la névralgie.

2. Une compression de la moelle cervicale haute (C1 à C3) peut léser le noyau (spinal) de la racine descendante du V et provoquer une douleur faciale associée à une hypoesthésie thermoalgique. ■

Différence entre névralgie essentielle du V et névralgie symptomatique du V	
Névralgie du V	
Essentielle	Secondaire ou symptomatique
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Femme de plus de 50 ans</li> <li>● Pas de douleurs entre les crises</li> <li>● Zone gâchette présente</li> <li>● Examen neurologique normal               <ul style="list-style-type: none"> <li>- sensibilité du visage normale</li> <li>- réflexe cornéen normal</li> <li>- douleur isolée</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Indépendamment de l'âge</li> <li>● Fond douloureux permanent</li> <li>● Zone gâchette inconstante</li> <li>● Examen anormal               <ul style="list-style-type: none"> <li>- hypoesthésie faciale</li> <li>- abolition ou diminution du réflexe cornéen</li> <li>- douleur associée à d'autres signes neurologiques (PF, surdité...)</li> </ul> </li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Idiopathique</li> <li>● Boucle vasculaire comprimant le V</li> <li>● Fréquemment retrouvé sur l'IRM : artère naissant du tronc basilaire (cérébelleuse supérieure le plus souvent)</li> </ul>	<p><b>Causes</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Tronc cérébral :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- SEP (+++)</li> <li>- gliome du tronc</li> <li>- syringobulbie</li> </ul> </li> <li>● Angle pontocérébelleux :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- neurinome du VIII, V</li> <li>- méningiome</li> <li>- anévrisme artériel</li> </ul> </li> <li>● Sinus caverneux ⇒ névralgie dans le territoire du V :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- tumeur du sinus caverneux</li> <li>- thrombophlébite du sinus caverneux</li> <li>- anévrisme de la carotide interne dans la portion intracaverneuse</li> <li>- fistule carotido-caverneuse</li> </ul> </li> <li>● Zona du ganglion de Gasser</li> <li>● Neuropathie périphérique :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- maladies systémiques (Gougerot-Sjögren, sarcoïdose)</li> </ul> </li> <li>● Tumeurs de la base du crâne</li> <li>● Méningites néoplasiques infiltrant le V</li> </ul>

**POINTS FORTS**

- Penser toujours à éliminer une névrалgie secondaire, surtout si :
  - fond douloureux ;
  - hypoesthésie faciale ;
  - diminution du réflexe cornéen.
- Névrалgie essentielle : début après 50 ans.
- Trigger zone.
- V2 > V3.
- Tégrétol.

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Paralysie faciale

III-326

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Paralysie faciale

## Objectifs :

- **Devant une paralysie faciale (PF), argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.**

## INTRODUCTION

### A/ Rappel anatomique

- VII : nerf mixte ; naît de la protubérance (partie basse). Le VII quitte le tronc cérébral au niveau du sillon bulbo-protubérantielle, traverse l'angle ponto-cérébelleux avant de pénétrer dans le rocher par le conduit auditif interne accompagné par le VII bis et le VIII (+++) (*voir schéma*).
- Dans le rocher, il décrit deux coudes et trois segments :
  - 1. labyrinthique ; 2. tympanique ; 3. mastoïdien.
- Il quitte le crâne par le trou stylomastoïdien, traverse la parotide avant de se diviser en branches supérieure et inférieure.

### B/ Quatre rôles

#### 1. Moteur

- Nerf de la mimique du visage.
- Deux parties : supérieure et inférieure.

#### N.B. :

Les neurones de la partie supérieure reçoivent des fibres provenant des deux hémisphères, alors que ceux de la partie inférieure en reçoivent uniquement de l'hémisphère controlatéral.

- Permet de fermer l'œil (muscle orbiculaire des paupières).
- Permet de froncer les sourcils, de faire des grimaces, de sourire.
- Permet de souffler, de siffler, de gonfler les joues.

#### 2. Sensitif

- Par l'intermédiaire de Wrisberg ou VII bis.
- Zone de Ramsay-Hunt :
  - conduit auditif externe, pavillon de l'oreille ;
  - cuir chevelu rétro-auriculaire.

#### 3. Sensoriel

- Goût des deux tiers antérieurs de la langue (rappel : la gustation du tiers postérieur est assurée par le IX, la sensibilité de la langue par le V3).
- Par le nerf lingual puis la corde du tympan.



#### 4. Sécrétoire grâce à ses deux noyaux

##### a) *Lacrymal*

- Ses fibres forment les nerfs pétreux superficiels et commandent la sécrétion des glandes lacrymales.

##### b) *Salivaire supérieur*

- Commande la sécrétion salivaire des glandes sous-mandibulaires et sublinguales (rappel : la parotide est innervée par le IX GP).

##### **N.B. :**

Le nerf du muscle de l'étrier naît de la 3e portion du VII intrapétreux ; son rôle est de protéger l'oreille interne contre les sons de forte intensité (réflexe stapédien).

Une paralysie faciale peut être liée à une atteinte :

- Supranucléaire, au-dessus du noyau du VII (faisceau géniculé controlatéral) – PF centrale.
- Nucléaire (protubérance) : – PF de type périphérique (PFP).
- Infranucléaire (angle ponto-cérébelleux, conduit auditif interne, oreille, parotide) – PFP.

## PARALYSIE FACIALE PÉRIPHÉRIQUE

- Atteinte de l'hémiface homolatérale dans les deux territoires : supérieur et inférieur.
- Sans dissociation automatico-volontaire : paralysie des mouvements automatiques (rire réflexe, clignement à la menace, réflexe cornéen) et des mouvements volontaires (grimace).
- Au repos :
  - asymétrie du visage : traits, bouche et langue déviés vers le côté sain ;
  - visage atone, rides et pli naso-génien effacés (du côté paralysé) ;
  - œil ouvert ( + + + ) : risque de complications oculaires (du côté paralysé).
- Au mouvement :
  - pas de dissociation automatico-volontaire ( + + + ) : tous les mouvements sont altérés ;
  - signe de Charles-Bell ( + + + ) : l'œil est dévié en haut et en dehors à la fermeture des yeux, qui est impossible du côté paralysé ;
  - l'occlusion palpébrale réflexe est abolie (réflexe cornéen, clignement à la menace).
- Si PF fruste :
  - signe des cils de Souques : fermeture imparfaite de l'œil du côté atteint ;
  - signe du peucier de Babinski : absence de contraction du peucier du côté atteint à l'abaissement du menton contre résistance ou à la protrusion de la lèvre inférieure ;
  - chez un patient comateux, la PF est mise en évidence par la manœuvre de Pierre-Marie-et-Foix (pression douloureuse rétro-mandibulaire), produisant une grimace asymétrique, sans contraction de l'hémiface du côté paralysé.
- Bilan noté sur un schéma daté afin de suivre l'évolution.

### En résumé, PFP quand :

- Atteinte faciale supérieure et inférieure.
- Signe de Charles Bell + + +.
- Absence de dissociation automatico-volontaire.

### Trois signes pouvant préciser la topographie de la PFP :

1. **Hyposécrétion lacrymale** du côté paralysé (mise en évidence par le test de Shirmer) indique une atteinte de la 1<sup>re</sup> portion en amont du ganglion géniculé (nerf pétreux superficiel).
2. **Hyperacousie douloureuse** du côté paralysé (abolition du réflexe stapédien) indique une atteinte de la 2<sup>e</sup> portion ou de la 3<sup>e</sup> portion en amont du nerf du muscle de l'étrier.
3. **Hémiagueusie** des deux tiers antérieurs de la langue du côté paralysé indique une atteinte de la 3<sup>e</sup> portion en amont de la corde du tympan.

- Une atteinte en amont du ganglion géniculé : → PFP + 1 + 2 + 3.
- Une atteinte en amont de la 2<sup>e</sup> portion et en aval du ganglion géniculé : → PFP + 2 + 3.
- Une atteinte en aval de la 2<sup>e</sup> portion : → PFP + 3.
- Une atteinte en aval de la corde du tympan : → PFP motrice pure.
- Test de Blatt : il étudie la sécrétion salivaire de la sous-mandibulaire par cathétérisme du Wharton ; il est difficile à réaliser et presque abandonné.
- L'hypossthésie de la zone de Ramsay-Hunt est rarement trouvée (VII bis) à l'examen clinique. On examine cette zone surtout pour rechercher une éruption vésiculeuse (voir « Zona »).

## PARALYSIE FACIALE CENTRALE

- Atteinte supranucléaire du faisceau géniculé controlatéral au côté paralysé.
- Paralysie faciale prédominant sur le territoire facial inférieur (la branche supérieure reçoit une innervation provenant des deux faisceaux géniculés).
- Pas de signe de Charles-Bell : l'occlusion palpébrale est possible.
- Pas d'absence de clignement, pas de larmoiement.
- Dissociation automatico-volontaire (+++) : mimique spontanée et réflexe peu perturbée, mimique volontaire seule perturbée, disparition de la paralysie lors d'un rire réflexe.
- Déficit moteur et sensitif de l'hémicorps homolatéral souvent associé ; d'étiologie le plus souvent vasculaire ou tumorale (QS « Hémiplégie »).
- La PFC fait partie du tableau clinique de l'hémiplégie :
  - brachio-faciale : atteinte de la convexité corticale (AVC sylvien superficiel).
  - capsulaire : hémiplégie aux trois étages : face + MS + MI.

**N.B. :** Une PFC peut être le seul signe déficitaire des tumeurs frontales (syndrome de l'opercule rolandique) ou pariétales.

## DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE DE PFP PARALYSIE FACIALE A FRIGORE (PARALYSIE DE BELL)

### A/ Clinique

- Cause la plus fréquente (50 % des PFP).
- Mais diagnostic d'élimination.
- PFP isolée +++ (examens neurologique et ORL : normaux ; autres nerfs crâniens normaux).
- Précédée de douleurs mastoïdiennes, parfois après un coup de froid.
- Survenue brutale, souvent le matin au réveil.
- Complète et maximale d'emblée (+++).
- Complication immédiate : oculaire, kérato-conjonctivite + ulcération cornéenne liée à l'occlusion palpébrale et à l'hyposécrétion lacrymale.

## B/ Évolution

- Favorable dans 70 à 85 % des cas, début de récupération à J7 avec guérison en quatre semaines.
- 15 % des cas : récupération plus lente (parfois plus d'un an), incomplète.
- 5 % des cas gardent des séquelles :
  1. Persistance de la parésie faciale avec asymétrie définitive du visage (problème esthétique).
  2. Syncinésies faciales (exemple : contraction labiale à la fermeture de l'œil).
  3. Hémispasme facial postparalytique : traits plus contractés du côté atteint simulant une PF controlatérale.
  4. Larmes de crocodile : sécrétion lacrymale provoquée par les repas (réflexe gustato-lacrymal).
- 2, 3, et 4 sont liés à une réinnervation anarchique.

## C/ Éléments de mauvais pronostic

- Âge > 55 ans.
- PF complète.
- Hypotonie importante.
- À l'EMG : atteinte axonale + signe de dénervation active.
- Altération du stapédien, du Schirmer, de la gustation et de la salivation.
- Récupération tardive.
- Délai thérapeutique long (++)).

### N.B. :

- Récupération rapide en cas de démyélinisation simple (neurapraxie).
- Longue et incomplète en cas d'atteinte axonale.

## D/ Traitement

### 1. Protection oculaire (+++)

- Cache oculaire + lunettes de protection dans la journée.
- Occlusion palpébrale nocturne (pansement stérile).
- Collyres : larmes artificielles + antiseptique (Biocidan) : quatre fois par jour.

### 2. Corticothérapie

- Début le plus tôt possible pour obtenir le maximum de bénéfice thérapeutique.
- Prednisone 1 mg/kg/j, Cortancyl pendant dix jours, puis diminution de 5 mg/semaine. Durée du traitement : quelques semaines.
- Voir précautions d'emploi (DUCON = diabète, ulcère, cushing, os, œil, Na+/K+, HTA...); en particulier, il faut éliminer une étiologie virale (zona +++).
- Mesures associées : régime sans sel, K+, pansement gastrique.

### 3. Kinésithérapie, séances pluriquotidiennes devant la glace

- Massage + rééducation orthophonique (muscles bucco-faciaux).
- Stimulation galvanique.
- Conseiller le chewing-gum (lutter contre l'hypotonie des muscles faciaux).

### 4. Autres mesures discutées

- Vasodilatateurs pour certains.
- Vitamine B1.
- Décompression chirurgicale en cas de non-récupération.
- Pour certains, traitement anti-herpétique : valaciclovir (Zélitrex).

## DEVANT UNE PFP, D'AUTRES CAUSES SONT POSSIBLES (Z.O.B.V.D.R.L.TP)

- Zona du ganglion géniculé :
  - douleurs périauriculaires ;
  - fébricule 38 °C ;
  - éruption vésiculeuse dans la zone de Ramsay-Hunt ;
  - adénopathie prétragienne ;
  - PFP survient quelques jours après l'éruption ;
  - atteinte inconstante du VIII (surdité + vertige) peut être associée à la PF : zona otitique de Sicard ;
  - récupération inconstante ou partielle.
- Otogènes :
  - otite aiguë (surtout chez l'enfant) et sa complication : l'otomastoidite – paracentèse + antibiotique ;
  - otite chronique :
    - \* cholestéatome – chirurgie,
    - \* non cholestéatomateuse – tuberculose ++,
- BBS :
  - sarcoïdose – PF unilatérale, voire bilatérale ; associée à :
    - \* une parotidite bilatérale,
    - \* une uvéite antérieure (syndrome de Heerfordt),

### PFP non isolée

#### **PFP + syndrome méningé :**

- Méningite ou méningo-radculite (PL) :
  - infectieuse :
    - \* virale : glycorachie normale (zona, VIH...),
    - \* tuberculeuse : hypoglycorachie,
    - \* listérienne : formule panachée,
    - \* Lyme ;
  - carcinomateuse ;
  - lymphomateuse ;
  - leucémique.

#### **PFP + surdité :**

- de perception (Rinne positive, Weber latéralisé vers le côté sain) – pathologie de l'angle ponto-cérébelleux = neurinome du VIII (+++)
- de transmission (Rinne négative, Weber latéralisé vers le côté sourd) – pathologie du rocher.

**PFP + hémiplégié controlatérale :** syndrome alterné protubérantiel : Millard-Gübler.

Rappel : dans ce cas, l'hémiplégié respecte la face.

**Diplégie faciale + aréflexie + dissociation albumino-cytologique du LCR – PRN,** syndrome de Guillain-Barré.

**PFP + ophtalmoplégie + névralgie du V + syndrome vestibulaire central – SEP** (plaque démyélinisante dans le tronc cérébral intéressant le trajet intranévraxique des fibres du nerf facial).

**PFP + trismus – tétanos céphalique de Rose.**

**PFP + anomalie de la charnière cervico-occipitale – syringobulbie.**

**PFP + atteinte progressive des autres nerfs crâniens – syndrome de Garcin = tumeurs de la base du crâne :** métastase, tumeur du cavum, tumeur du glomus jugulaire...

**PFP + œdème du visage + langue plicaturée – syndrome de Melkersson-Rosenthal :** PF récurrente (terrain familial).

- autres maladies inflammatoires :
  - \* LED,
  - \* Goujerot-Sjögren,
  - \* PAN.
- Virus :
  - VIH (+++) (primo-infection ou sida) : sérologie systématique devant toute PFP ;
  - oreillons, coxsackie, herpès, poliomyélite...
- Diabète :
  - neuropathie diabétique ;
  - parfois révélatrice ;
  - le diabète constitue un facteur aggravant ;
  - glycémie systématique.
- Rocher :
  - fracture : PF au décours d'un traumatisme crânien + otorragie + ecchymose mastoïdienne (radios + scanner) : indication chirurgicale ;
  - postchirurgicale (oreille, intervention sur fosse postérieure) ;
  - tumeur : glomus, cholestéatome à tympan fermé, neurinome du VII intrapétreux.
- Lèpre :
  - prédomine sur facial supérieur.
  - Mitsuda, biopsie nerveuse.
- Tumeur parotidienne : la PF constitue un signe de malignité.

### Devant une diplégie faciale périphérique

- Principales causes :
  - Guillain-Barré ;
  - méningite carcinomateuse, hémopathie maligne (leucémie, lymphome) ;
  - diabète ;
  - sarcoïdose (Heerfordt) ;
  - PAN.
- Devant un visage atone, inexpressif : possibilité de myasthénie ou de myopathie (diagnostic différentiel avec diplégie faciale).

### Bilan devant PFP :

- Glycémie à jeun et postprandiale.
- NFS, VS.
- Sérologies : VIH (+++), Lyme, TPHA, VDRL.
- Test de Schirmer.
- Impédancemétrie (réflexe stapédien).

## VII. Topographie et lésion

Atteinte supranucléaire (cortex + faisceau géniculé)		→	PFC QS : « Hémiplégie »	
Topographie	Noyau protubérantiel	Angle ponto-cérébelleux	Rocher	Parotide
<b>Étiologie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Syndrome de Millard-Gübler :   + hémiparésie controlatérale.</li> <li>- SEP (plaque protubérantielle).</li> <li>- Gliome du tronc cérébral.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Neurinome du VIII</li> <li>- Autres :               <ul style="list-style-type: none"> <li>* méningiomes ;</li> <li>* cholestéatome.</li> </ul> </li> <li>- PFP associée à une surdité de perception homolatérale.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fracture</li> <li>- Otite.</li> <li>- Cholestéatome.</li> <li>- Tumeurs :               <ul style="list-style-type: none"> <li>* glomus ;</li> <li>* neurinome du VII.</li> </ul> </li> <li>- Pouvant être associée à une surdité de transmission.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tumeur maligne de la parotide.</li> </ul>

**N.B. :**

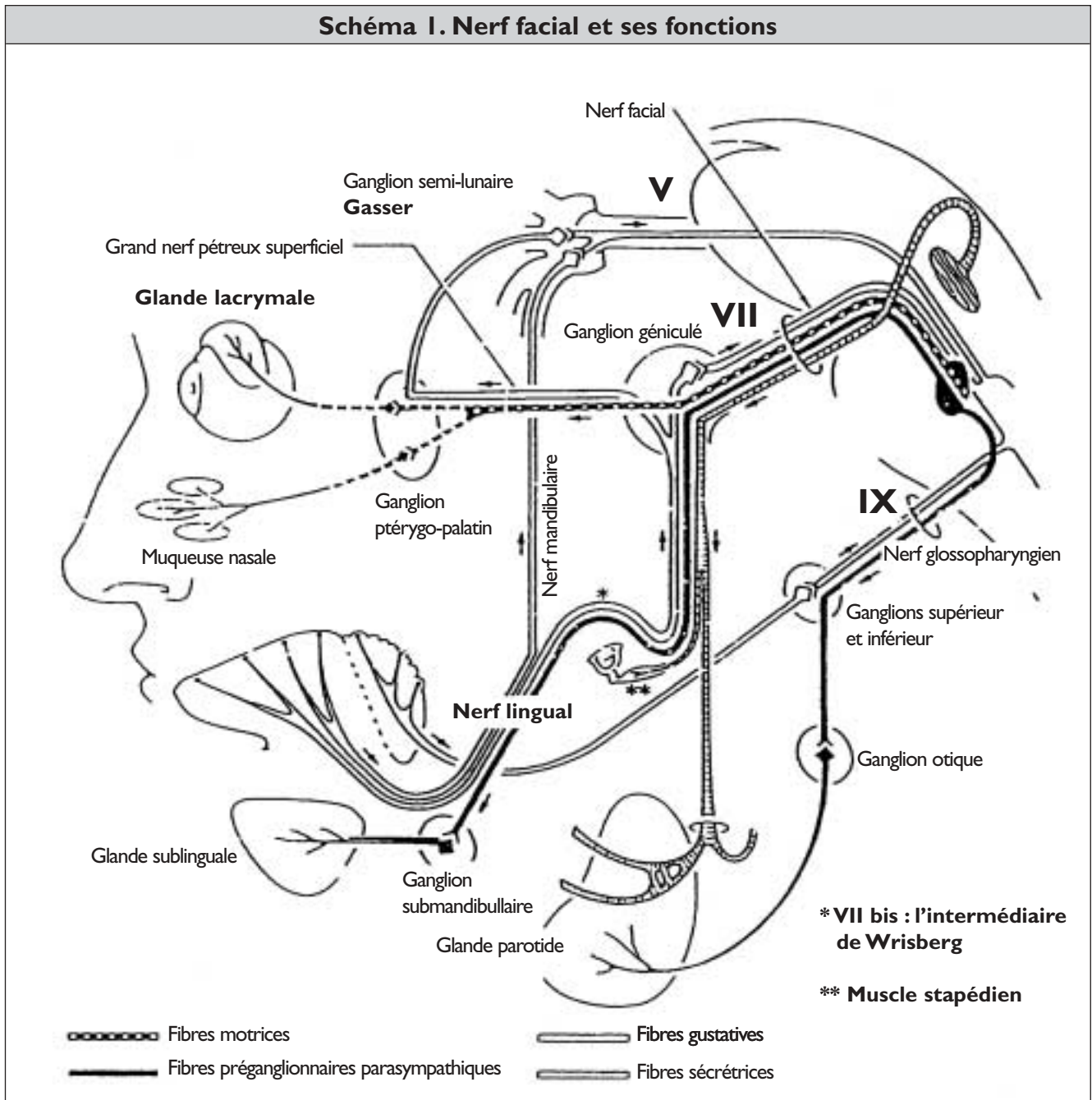
- **EMG :**
  - peu d'intérêt au début, le diagnostic de la PFP est clinique ;
  - permet de suivre l'évolution ;
  - facteurs pronostiques ; mauvais pronostic si :
    - \* absence d'excitabilité après le 8e jour,
    - \* signe de dénervation (fibrillation spontanée) ;
  - quantifie le déficit.
- **IRM :**
  - si surdité de perception + syndrome vestibulaire ;
  - doute sur tumeur de l'angle ponto-cérébelleux (neurinome du VIII).

Causes générales
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Méningo-radiculites :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- infectieuses : VIH, zona, Lyme, tuberculose, listériose ;</li> <li>- néoplasiques.</li> </ul> </li> <li>● PRN : Guillain-Barré.</li> </ul>



Ne pas oublier
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Risque oculaire.</li> <li>● Regarder l'oreille.</li> <li>● Rechercher une surdité.</li> <li>● Sérologie VIH.</li> <li>● Différences entre PFP et PFC.</li> <li>● La cause la plus fréquente est a frigore :               <ul style="list-style-type: none"> <li>* brutale ;</li> <li>* complète et maximale d'emblée ;</li> <li>* isolée+++.</li> </ul> </li> <li>● Z.O.B.V.D.R.L.TP</li> <li>● Taper les ROT (PN - PRN).</li> <li>● Examiner les autres nerfs crâniens.</li> </ul>

Schéma I. Nerf facial et ses fonctions



# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

# RÉANIMATION - URGENCES

## Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)

I-8-122

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.



# Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)

## Objectifs :

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

## DÉFINITION

### Syndrome de Guillain-Barré

- C'est une PRNA rapidement extensive ( $\leq$  un mois).
- Histologiquement :
  - atteinte inflammatoire auto-immune périvasculaire des nerfs.
  - démyélinisation segmentaire et multifocale touchant les racines, mais aussi les plexus, les troncs nerveux (membres, paires crâniennes) et les fibres végétatives (dysautonomies).  
Atteinte très proximale ou très distale dans les zones de perméabilité sang-nerf.
- Le résultat est cliniquement une atteinte diffuse sans prédominance sur les fibres longues et, électriquement, un ralentissement de la vitesse de conduction avec un bloc de transmission de l'influx nerveux : blocs de conduction.
- Touche les deux sexes, à tous les âges (rare avant 5 ans).
- Incidence : 1,5/100 000 habitants.

## ÉTIOLOGIE

### Origine dysimmunitaire probable

- Dans 50 à 60 % des cas, on retrouve un épisode infectieux survenu quelques jours ou quelques semaines auparavant : grippe, angine, diarrhée fébrile, éruption fébrile.
- Beaucoup d'agents infectieux ont été incriminés :
  - virus : CMV, Epstein-Barr, hépatites B et C, *virus influenzae*...
  - bactéries : mycoplasmes, *Campylobacter jejuni* (diarrhée)...
- Autres facteurs déclenchants retrouvés :
  - vaccination ;

- sérothérapie ;
- intervention chirurgicale ;
- soins dentaires...
- Dans 40 % des cas, aucun facteur déclenchant n'est retrouvé.

## DIAGNOSTIC POSITIF

---

### A/ Signes inauguraux

- Paresthésies des quatre extrémités.
- Déficit moteur prédominant aux racines et aux membres inférieurs.
- Ces signes sont bilatéraux et symétriques (le plus souvent).
- Souvent : rachialgies, myalgies, radiculalgies.
- Progressivement extension des troubles sensitifs et moteurs d'une façon ascendante (+++).
- La phase d'extension est inférieure à quatre semaines.

### B/ Au stade de plateau

- Trois semaines en moyenne (trois jours à six semaines) après les premiers signes.
- Importance variable des troubles, avec tous les intermédiaires possibles : des simples signes inauguraux à la forme grave (grabataire + paralysie respiratoire).

#### 1. Déficit moteur

- Des quatre membres, prédominant aux membres inférieurs.
- Bilatéral et symétrique.
- Touchant racines et extrémités.
- Pouvant toucher les muscles thoraco-abdominaux, avec paralysie des muscles respiratoires (gravité de la maladie).
- Atteinte des paires crâniennes (annexe III) : surtout diplégie faciale.
- Avec hypotonie.
- Sans amyotrophie ni fasciculations.

#### 2. Aréflexie ostéo-tendineuse (+++) intéressant les quatre membres

#### 3. Troubles sensitifs objectifs

- Moins importants que les troubles moteurs.
- Prédominant sur la sensibilité profonde : pallesthésie (diapason), sens de position des gros orteils.

#### 4. Troubles végétatifs : plus préoccupants

- Troubles du rythme : tachycardie, bradycardie avec risque d'arrêt cardiaque. Favorisés par les manipulations du malade : ponctions, aspirations, changements de position...
- Instabilité de la TA : hypotension ou au contraire hypertension artérielle.
- Troubles vasomoteurs : sueurs, hypersécrétion bronchique, salivaire.

#### N.B. :

- Absence de troubles sphinctériens ; une rétention d'urine peut se rencontrer rarement et de façon transitoire.
- Absence de signes centraux de type pyramidaux.
- Formes trompeuses :
  - formes asymétriques ;
  - début par les paires crâniennes : diplégie faciale (évolution descendante) ;
  - formes sensitives ;
  - formes motrices ;
  - troubles confusionnels.

## EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

### 1. Biologie standard (ionogramme, NFS, VS) : normale

- Il peut y avoir une hyponatrémie avec natriurèse conservée par SIADH.

### 2. Ponction lombaire

- Dissociation albuminocytologique (DAC) :
  - protéinorachie élevée : > 0,6 g/l ;
  - pas de réaction cellulaire : cellules < 10/mm<sup>3</sup>.
- Peut être absente au début Æ PL à refaire quelques jours plus tard (deux à sept jours) : DAC retardée, parfois de plusieurs semaines.
- À l'électrophorèse : augmentation des gamma- globulines polyclonales.
- Pas de parallélisme entre l'importance de la protéinorachie et la gravité clinique.

### 3. Électromyogramme

- Peut être normal au début.

#### a) En stimulation-détection : des quatre membres

- Neuropathie démyélinisante avec :
  - \* allongement des latences distales (blocs distaux) ;
  - \* allongement de la latence des ondes F et H (blocs proximaux) ;
  - \* ralentissement des vitesses de conduction nerveuse sensibles et motrices ;
  - \* blocs de conduction : perte d'amplitude du potentiel moteur lors de la stimulation proximale par rapport à la stimulation distale ;
  - \* plus tardivement (après quinzième jour) : perte d'amplitude des potentiels sensitifs.

#### b) En détection

- Tracé normal au repos et à l'effort.
- L'importance de l'atteinte axonale secondaire, qui conditionne le pronostic, est appréciée :
  - \* par l'existence ou non de potentiels de fibrillation (signe de dénervation active) ;
  - \* par la perte d'amplitude des potentiels moteurs.

#### N.B. :

- Pas de parallélisme entre le degré de paralysie et le ralentissement des VCN.

## DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

### 1. Polyneuropathies aiguës

- Porphyries aiguës intermittentes : paralysies extensives souvent associées à des douleurs abdominales pseudo-chirurgicales déclenchées par une prise médicamenteuse (barbiturique) ; urines « rouge porto ». C'est une neuropathie axonale (+++).
- Vascularites.

### 2. Polyradiculonévrites avec hypercytose dans le LCR

- Après morsure de tiques : érythème migrant + arthralgie + bloc de conduction cardiaque (ECG) + PRN avec douleur radicaire -LCR : hypercytose : 100 à 200 cellules/mm<sup>3</sup> Æ sérologie de Lyme +++ (*Borrelia burgdorferi*).
- VIH (+++).
- Autres : infections virales, à mycoplasme, à *Campylobacter jejuni* (forme axonale).

### 3. Compression médullaire aiguë ou de la queue de cheval

- Présence de troubles sphinctériens.
- Absence de signes neurologiques aux membres supérieurs et sans atteinte des nerfs crâniens.

#### 4. PRN non inflammatoires subaiguës ou chroniques

- Si durée d'installation est supérieure à un mois ou phase de plateau supérieure à deux mois : PRN subaiguë ou chronique, idiopathique ou secondaire à :
  - dysglobulinémies ;
  - néoplasies ;
  - maladies de système ;
  - lymphome.

#### 5. Myasthénie

- Paralysies variables dans la journée, surtout ptosis + diplopie.
- Pas de troubles sensitifs.
- Test au Tensilon positif.
- À l'EMG : bloc de la jonction neuro-musculaire (décrément).

## ÉVOLUTION

- Elle se fait en trois phases :
  - phase d'extension (une à trois semaines) durant laquelle le déficit s'installe, évolution ascendante ;
  - phase de plateau (une à trois semaines), durant laquelle les troubles neurologiques se stabilisent. La durée de cette phase est un facteur pronostique fonctionnel ;
  - phase de récupération : plusieurs semaines à plusieurs mois ;
 La récupération se fait en général dans l'ordre inverse de l'apparition des paralysies.
- Récupération complète dans environ 80 % des cas.
- Le pronostic vital est mis en jeu (6 à 10 % de mortalité) :
  - troubles de déglutition et respiratoires ;
  - dysautonomie ;
  - risque thromboembolique.
- Complications :
  - insuffisance respiratoire aiguë, paralysie des muscles respiratoires et/ou troubles de la déglutition ;
  - dysautonomie : troubles du rythme avec risque de mort subite, troubles tensionnels (hypotension orthostatique, poussées hypertensives) ;
  - complications du décubitus :
    - \* risque thromboembolique,
    - \* surinfection respiratoire, urinaire,
    - \* escarres ;
  - dépression secondaire.
- À long terme, risque de séquelles dues à une récupération incomplète : déficit moteur, paresthésies, ataxie, calcifications périarticulaires, surtout :
  - quand la phase de plateau a été prolongée ;
  - si paralysies importantes avec atteinte respiratoire ;
  - si atteinte axonale secondaire (potentiels de fibrillation et diminution du potentiel moteur distal à l'EMG).

## SURVEILLANCE ET TRAITEMENT

- C'est une urgence médicale.
- Près d'une unité de soins intensifs, prévenue de la possibilité de transfert en cas :
  - de troubles de la déglutition ou de la phonation ;
  - d'atteinte respiratoire ;
  - de dysautonomie (troubles tensionnels et/ou du rythme cardiaque) ;
  - d'extension rapide du déficit.

- Surveillance clinique pluriquotidienne (+++) :
    - pancarte : pouls, TA, fréquence respiratoire, au mieux avec un scope + saturomètre ;
    - respiratoire :
      - \* FR,
      - \* ampliation thoracique,
      - \* *peak-flow*,
      - \* Certaines manœuvres :
        - efficacité de la toux,
        - compte en apnée,
        - souffler ;
      - \* les gaz du sang sont longtemps normaux ;
      - \* une atteinte des paramètres ventilatoires cliniques impose un transfert immédiat en réanimation pour intubation-ventilation assistée.
    - cardio-vasculaire :
      - \* scope,
      - \* TA.
- À cause du risque de dysautonomie ; si bradycardie (atropine SC 0,25 à 0,50 mg, surtout au moment de la mobilisation du patient, aspirations trachéales, ponctions...).
- troubles de la phonation et de la déglutition :
    - \* imposent un arrêt de l'alimentation orale, une surveillance respiratoire plus rapprochée,
    - \* pose d'une sonde naso-gastrique,
    - \* transfert en réanimation ;
  - examen des mollets et des poumons : risque thromboembolique.
  - soins oculaires si diplopie faciale (+ protection oculaire + larmes artificielles).
  - *testings* musculaires pluriquotidiens avec schémas notés et datés afin de suivre l'extension et la stabilisation du déficit.

## PRESCRIPTION MÉDICALE

### 1. Perfusion de base

- G 5 % 1,5 l/j.
- + polyvitamines (B1-B6).
- + NaCl 6 g/l + KCl 2 g/l.
- À adapter aux ionogrammes sanguins et urinaires (restriction hydrique en cas d'hyponatrémie par SIADH).

### 2. Anticoagulation

- Dans les cas de paralysie complète (marche impossible) :
  - ⇒ anticoagulation efficace (+++) assurant un TCA à deux fois le témoin.
    - calciparine SC 0,3 ml trois fois par jour, ou :
    - héparine en IV à la seringue électrique 500 UI/kg/24 h, avec héparinémie entre 0,2 et 0,4 U/ml.
- Si marche normale :
  - ⇒ doses isocoagulantes.

### 3. Atropine SC

- Si bradycardie : 0,25 à 0,50 mg en SC/6 h.
- Et avant les aspirations trachéales.

### 4. Pansement digestif

- Maalox, trois sachets par jour.
- Si antécédent d'ulcère gastroduodéal :
  - anti-H2 : ranitidine (Azantac) IVD ou dans la sonde gastrique.

## 5. Nursing et prévention d'escarres

- Matelas à eau.
- Changement de position toutes les deux heures.
- Massage des points d'appui (talons, sacrum).

## 6. Kinésithérapie

- Mobilisation passive.
- Respiratoire + aspiration trachéale.

## 7. Alimentation

- Par la sonde gastrique : hypercalorique, hyperprotidique, + compensation des pertes de Na<sup>+</sup> urinaire (tendance à l'hyponatrémie).

# TRAITEMENT À VISÉE ÉTIOLOGIQUE

## 1. Plasmaphèreses ou échanges plasmatiques

- Trois à six séances (une tous les deux jours) ont montré leur efficacité :
  - à effectuer durant la phase d'extension ;
  - limitent l'extension des paralysies ;
  - raccourcissent la phase de plateau (diminuent la durée de la ventilation assistée et de l'hospitalisation) ;
  - accélèrent la reprise de la marche.

## 2. Immunoglobulines polyvalentes IV (veinoglobulines)

- À la dose de 0,4 g/kg/j pendant cinq jours ou 1 g/kg/j pendant deux jours.
- Efficacité comparable aux échanges plasmatiques. ■

Annexe I	
PRNA	Résumé
3 signes positifs	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Déficit moteur des 4 membres</li> <li>● Aréflexie</li> <li>● Troubles sensitifs prédominant sur la sensibilité profonde</li> </ul>
3 signes négatifs	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Pas de signes centraux (pyramidaux)</li> <li>● Pas de troubles sphinctériens (quand ils existent, ils sont transitoires)</li> <li>● Pas d'amyotrophie, ni de fasciculation</li> </ul>
3 risques vitaux	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Paralysie respiratoire et de déglutition</li> <li>● Dysautonomie : troubles de rythme</li> <li>● Thromboembolique</li> </ul>
3 phases	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Extension : 1 à 3 semaines</li> <li>● Plateau : 1 à 3 semaines</li> <li>● Régression : plusieurs semaines à plusieurs mois</li> </ul>
PL	<ul style="list-style-type: none"> <li>● DAC (dissociation albuminocytologique)</li> </ul>
EMG	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Bloc de conduction</li> <li>● Ralentissement des vitesses de conduction</li> </ul>
3 pièges	1) Si réaction lymphocytaire dans le LCR :VIH 2) Formes atypiques : <ul style="list-style-type: none"> <li>– Miller-Fischer (QS)</li> <li>– asymétrique</li> <li>– dysautonomie aiguë isolée</li> <li>– formes axonales</li> </ul> 3) Formes prolongées : PRN chroniques

<b>Annexe II</b>	
<b>Causes de dissociation albuminocytologique</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>● PRN aigus (syndrome de Guillain-Barré) et chroniques</li> <li>● Diabète</li> <li>● Compression médullaire (ou radiculaire)</li> <li>● Poliomyélite tardive</li> <li>● Neuropathie diphtérique</li> <li>● Dysglobulinémie bénigne ou maligne</li> </ul>	
<b>Bilan systématique de PRNA</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Ionogramme sanguin (hyponatrémie par SIADH), glycémie</li> <li>● Bilan préhéparine :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– NFS, plaquettes</li> <li>– TP – TCA</li> </ul> </li> <li>● PL : (DAC)</li> <li>● EMG : blocs de conduction, vitesses ralenties</li> <li>● EPP, IEP</li> <li>● Sérologies : VIH +++, Lyme, Ag HBs (diagnostic différentiel)</li> <li>● Porphyrines urinaires (diagnostic différentiel)</li> <li>● Plombémie - plomburie (diagnostic différentiel)</li> <li>● Gaz du sang</li> <li>● ECG</li> <li>● Radio de thorax</li> <li>● ECBU</li> </ul>	

<b>Annexe III</b>	
<b>Paires crâniennes atteintes dans le syndrome de Guillain-Barré</b>	
<b>VII</b>	● Diplégie faciale (protection oculaire)
<b>Nerfs oculomoteurs (III, VI, IV)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Ophthalmoplégie avec respect de la musculature intrinsèque (pupillaire)</li> <li>● Forme particulière : syndrome de Miller-Fischer : <b>ophthalmoplégie + ataxie + aréflexie</b></li> </ul>
<b>Nerfs mixtes : « bulbaires » (IX, X, XI)</b>	● Troubles de phonation et de déglutition
<b>V et XII</b>	● Plus rarement atteints

<b>Ne pas oublier</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Urgence médicale</li> <li>● Demyélinisation inflammatoire aiguë et segmentaire du SNP</li> <li>● Atteinte diffuse des fibres nerveuses</li> <li>● 3 signes (+)</li> <li>● 3 signes négatifs (-)</li> <li>● 3 phases</li> <li>● 3 risques vitaux</li> <li>● DAC</li> <li>● Blocs de conduction</li> <li>● Anticoagulation</li> </ul>

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Sclérose en plaques

**I-8-I25**

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.



# Sclérose en plaques

## Objectifs :

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

## INTRODUCTION

- La SEP est une maladie inflammatoire démyélinisante du SNC (rappel : la myéline du SNC, y compris celle du nerf optique II, est fabriquée par les oligodendrocytes) touchant donc essentiellement la substance blanche.
- Elle est associée à un désordre immunitaire touchant le SNC, mais la cause exacte reste inconnue (virus, facteurs génétiques...).
- Elle est caractérisée par des foyers de démyélinisation disséminés sans ordre dans le SNC, respectant habituellement la substance grise et le SNP, d'où une symptomatologie très polymorphe.
- Elle évolue le plus souvent par poussées plus ou moins régressives.
- D'où une double dissémination :
  - dans le temps ;
  - et dans l'espace.

## ÉPIDÉMIOLOGIE

- Prévalence dans les pays tempérés, 40/100 000 habitants.
- Rare au Japon et dans les pays tropicaux. Il existe un gradient nord-sud : prévalence plus élevée au nord.
- En France, 50 000 patients atteints de la maladie avec une prévalence plus élevée dans le nord.
- Première cause de handicap neurologique, non traumatique, du sujet jeune.
- Prédominance féminine (60 %).
- Âge moyen du début : 30 ans :
  - 70 % entre 20 et 40 ans ;
  - 20 % après 40 ans ;
  - 10 % avant 20 ans.

- Rares formes familiales (6 %).
- Risque multiplié si un proche parent est atteint.
- Dans le cas des jumeaux : le risque est de 3 % si faux jumeaux ; 30 % si vrais jumeaux.
- Certains groupes HLA ont été incriminés comme facteurs prédisposants :
  - par exemples A3, B7 et surtout DR2.

**N.B. :**

- Le risque de développer une SEP dépend de la prévalence de la région où on a passé son enfance (les quinze premières années).

## PHYSIOPATHOLOGIE

### A/ Sur le plan anatomopathologique

- Les plaques de démyélinisation sont de taille variable, de quelques millimètres à plusieurs centimètres. Elles sont disposées sans ordre dans la substance blanche et d'une façon élective près du LCR : périventriculaire et centre ovale des hémisphères cérébraux, dans le nerf optique (qui a une myéline de type central), le tronc cérébral, le cervelet et la moelle épinière.
- Microscopiquement, la plaque passe par plusieurs phases : phases inflammatoire puis de démyélinisation suivies de remyélinisation ou de cicatrisation.

#### a) Inflammation

- Elle est caractérisée par un infiltrat mononucléé, lympho-plasmocytaire, périvasculaire ; le plus souvent, c'est une veinule au centre de la plaque. La majorité des lymphocytes est constituée de lymphocytes T CD3, CD4 ou CD8.

#### b) Démyélinisation

- C'est la désintégration de la myéline phagocytée par les macrophages.
- Elle respecte relativement les axones : c'est la dissociation myéline-axonale.

#### c) Remyélinisation est plus ou moins complète, accompagnée d'une gliose astrocytaire réactionnelle.

#### d) Souffrance axonale : semble exister dès le début de la maladie, d'abord d'une façon infra-clinique, puis en s'exprimant par un handicap permanent.

- Fait évocateur, c'est la coexistence de plaques d'âges différents (dissémination dans le temps) d'une façon diffuse dans le SNC (dissémination dans l'espace) :
  - \* les plaques jeunes, actives, inflammatoires et à limites floues ;
  - \* les plaques anciennes, inactives, démyélinisées et sclérosées à contours francs.
- La substance grise et le SNP sont généralement respectés.
- Les nerfs crâniens peuvent être atteints dans leur trajet intranévraxique (exemple : le V et le VII).

### B/ Sur le plan physiologique

- La démyélinisation perturbe la conduction nerveuse, expliquant les signes cliniques.
- De nombreuses plaques sont situées dans des zones muettes et sont asymptomatiques.
- Le respect de l'axone et la possibilité de remyélinisation déterminent la récupération clinique après une poussée.
- Une atteinte axonale secondaire est possible après plusieurs poussées expliquant les séquelles entre les poussées.
- Les phénomènes paroxystiques, de durée brève, observés au cours de la maladie sont liés à des phénomènes de membrane (blocs de conduction) et non à la démyélinisation. Ces blocs de conduction sont aggravés par la chaleur et par l'acidose.

## C/ Sur le plan étiologique

- Beaucoup de facteurs sont incriminés.

### a) Virus

- Plusieurs virus ont été mis en cause (rougeole, EBV, HHV6 (*Herpes Virus Humain 6*), les rétrovirus...), sans preuve formelle. À noter que les taux sériques des anticorps antiviraux sont plus élevés chez les patients atteints de SEP, et en particulier les Ac antirougeole.

### b) Environnement

- Explique la différence de prévalence selon les zones géographiques.
- Ce facteur intervient durant les quinze premières années de l'existence.

### c) Auto-immunité

- Spécifique de la substance blanche (complexe myéline-oligodendrocytes) du SNC. Cependant, la cible primitive contre laquelle serait dirigée la réponse immunitaire n'est pas connue.
- Rôle de l'immunité humorale : avec synthèse intrathécale d'immunoglobulines polyclonales.
- Rôle de l'immunité cellulaire, en particulier des cellules T CD4 autoréactives : avec infiltration lymphocytaire des plaques de démyélinisation (cellules T activées). On note une réduction des lymphocytes T CD8 (suppresseurs) au moment des poussées, alors qu'une augmentation des CD8 est notée au moment des rémissions.
- Rôle des cytokines inflammatoires de type TH1, et en particulier rôle toxique du  $TNF\alpha$  et de l' $IFN\gamma$ .
- Production d'auto-anticorps antimyéline.

### d) Prédisposition génétique

- Rares formes familiales.
- Le risque est plus élevé en cas de vrais jumeaux.
- Rôle de certains groupes HLA, en particulier de classe II.
- Une des théories plausibles : la SEP serait la conséquence lointaine d'une agression infectieuse chez un sujet prédisposé et aboutissant à une destruction immunologique spécifique de la myéline du SNC, alors que l'agent infectieux a été éliminé. La réactivation du clou lymphocytaire peut se faire après un contact avec un micro-organisme ayant des antigènes communs avec la myéline (mimétisme moléculaire).

## DIAGNOSTIC

### A/ Clinique

- Très variable (selon la dissémination des plaques).
- Évolution marquée par des poussées régressives (forme rémittente, la plus fréquente).
- Atteinte des principales voies myélinisées du SNC : motrice, sensitive, cérébelleuse, optique.

Principaux signes révélateurs de SEP, avec leur fréquence respective	
– Fatigue musculaire.....	40 %
– Neuropathie optique .....	22 %
– Paresthésies.....	20 %
– Diplopie .....	12 %
– Troubles sphinctériens.....	5 %

## B/ Principaux symptômes

### 1. Atteinte des voies sensitives

- Troubles sensitifs subjectifs : fréquents et parfois caractéristiques.

#### a) Paresthésies

- À type de picotements ou fourmillements, sensations d'enserrement ou de constriction, de ruissellement d'eau chaude ou froide sur le corps, de toile d'araignée...

#### b) Dysesthésie de contact

#### c) Signe de Lhermitte

- Sensation de décharge électrique brève, déclenchée par la flexion de la nuque, descendant le long du dos et des membres inférieurs (équivalent d'une atteinte cordonale postérieure).
- Troubles objectifs : plus discrets, prédominant sur l'atteinte cordonale postérieure :
  - \* la pallesthésie est la première touchée (sensibilité aux vibrations du diapason) ;
  - \* la sensibilité spino-thalamique est plutôt épargnée.

### 2. Atteinte motrice (pyramidale et cérébelleuse)

- L'atteinte de la voie pyramidale est fréquente (80 % après cinq ans d'évolution).
- Intensité : de la simple gêne à la marche (claudication intermittente non douloureuse) jusqu'à l'état grabataire.
- Différentes formes cliniques peuvent se voir selon la topographie des lésions : monoplégie, paraplégie, hémiplégie ou tétraplégie.
- La marche est spastique avec fauchage uni- ou bilatéral, souvent associée à une ataxie cérébelleuse (marche ataxo-spasmodique).
- Syndrome pyramidal caractérisé par un déficit moteur, une hyperréflexivité ostéo-tendineuse, avec signe de Babinski, signe de Rossolimo, signe de Hoffmann et abolition des réflexes cutané-abdominaux.
- Syndrome cérébelleux (50 % des cas) : statique et cinétique avec souvent un tremblement intentionnel très invalidant.

Les autres signes cérébelleux peuvent être rencontrés (dysmétrie, hypermétrie, dyschronométrie et incoordination motrice).

### 3. Atteinte du nerf optique

- Presque constante au cours de la SEP, souvent infraclinique avec les PEV seuls altérés.
- Elle réalise une neuropathie optique rétrobulbaire (NORB) : atteinte du nerf optique (II) en arrière du globe oculaire, prédominant sur les fibres myélinisées provenant de la macula (vision diurne, des couleurs et discriminative).
- 22 % des SEP débutent par une NORB.
- Elle se traduit par :
  - une baisse brutale de l'acuité visuelle : partielle ou totale ;
  - unilatérale (la SEP est la première cause de NORB unilatérale chez le jeune) ;
  - accompagnée de douleurs orbitaires accentuées lors des mouvements oculaires ;
  - si incomplète :
    - \* altération de la vision des couleurs (dyschromatopsie rouge-vert),
    - \* scotome central ;
  - le fond d'œil est normal au début (le patient et l'ophtalmologiste ne « voient » rien). Secondairement apparaît une pâleur du segment temporal de la papille ;
  - phénomène de Marcus-Gunn.
- La NORB est réversible en quelques jours ou en quelques semaines.
- Elle peut récidiver du même côté ou du côté opposé.
- Elle peut rester longtemps isolée.

#### 4. Atteinte du tronc cérébral

- Troubles de l'oculomotricité : une diplopie est fréquente, le plus souvent liée à une ophtalmoplégie internucléaire (OIN) par atteinte du faisceau longitudinal médian, anciennement appelé bandelette longitudinale postérieure : formation réticulée reliant le noyau du VI au noyau du III controlatéral, permettant un bon contrôle de la latéralité du regard.

En cas d'OIN, l'œil en abduction (VI) n'est plus suivi par l'œil controlatéral (III non stimulé par la BLP), d'où une diplopie horizontale, alors que la convergence des yeux est possible.

**N.B. :**

- Une OIN bilatérale est très évocatrice d'une SEP.
- Une diplopie liée à l'atteinte des fibres intranévrixiques du VI et du III au cours de la SEP est plus rare.
- Névralgie symptomatique du trijumeau : douleur fulgurante dans le territoire du V, parfois avec une zone gâchette, mais, fait important, il existe une hypoesthésie et une abolition du réflexe cornéen du même côté (éliminant une névralgie essentielle du V).
- Paralyse faciale de type périphérique :
  - due à une plaque protubérantielle sur le trajet intra-axial (long) des fibres du VII ;
  - quelquefois accompagnée d'un syndrome pyramidal controlatéral.
- Syndrome vestibulaire de type central :
  - dysharmonieux ;
  - vertige fugace ;
  - nystagmus multidirectionnel : rotatoire dans l'atteinte bulbaire, horizontal dans l'atteinte protubérantielle, vertical dans l'atteinte pédonculaire.

**N.B. :**

- La surdit  est rare au cours de la SEP, mais une alt ration infraclinique des PEA est fr quente.
- Syndrome pseudo-bulbaire :
  - d    une atteinte bilat rale des faisceaux g nicul s ;
  - responsable d'une dysarthrie et de troubles de la d glutition.

#### 5. Troubles sphinct riens et sexuels

- Fr quents au cours de la SEP, quasi constants apr s dix ans d' volution.
- Mictions imp rieuses et pollakiurie.
- Dysurie avec mauvaise vidange v sicale conduisant   un r sidu postmictionnel.
- Plus tardivement, syndrome de r tention urinaire ayant comme cons quence :
  - des mictions par regorgement ;
  - un retentissement sur le haut appareil ;
  - des infections urinaires r cidivantes.
- Ces troubles sont   pr ciser par un bilan urodynamique (BUD) montrant une vessie instable ou une dyssynergie v sico-sphinct rienne.
- Troubles sexuels : impuissance et frigidit .

#### 6. Troubles psychiques

- Thymique : d pression plus fr quente qu'une euphorie. Quelquefois les deux associ es.
- Troubles intellectuels portant sur l'attention, la m morisation ; plus rarement, une d mence de type sous-cortical.

#### 7. Autres signes

- Signes g n raux : asth nie tr s fr quente.
- Manifestations paroxystiques :
  - sensitives : on a cit  le signe de Lhermitte et certaines n vralgies trig minales ;
  - motrices : crises toniques des membres ou d'un h micorps, br ves, durant quelques secondes ;
  - dysarthrie paroxystique ;

- ces manifestations sont sensibles au Tégrétol (carbamazépine).
- Signes importants : aggravation clinique, voire apparition de nouvelles manifestations liées à un effort physique soutenu, à une forte chaleur ou à un bain chaud ou au cours d'un syndrome fébrile (bloc de conduction).
- Signes négatifs :
  - pas d'atteinte du système nerveux périphérique ;
  - pas d'atteinte corticale : pas d'aphasie ni d'apraxie ; l'épilepsie due à la SEP est exceptionnelle ;
  - HLH exceptionnelle ;
  - pas de signe extrapyramidal.
- Anomalies pupillaires possibles au cours de la SEP :
  - signe d'Argyll-Robertson : anisocorie avec abolition du réflexe photomoteur (RPM) et conservation de l'accommodation-convergence ;
  - phénomène pupillaire de Marcus-Gunn : mydriase « paradoxale » à l'éclairement de l'œil atteint par la NORB, liée à la levée du RPM consensuel par éclairement de l'œil sain controlatéral.

## EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- Aucun n'est spécifique de la SEP ; ils doivent être confrontés à la symptomatologie clinique. Ils permettent d'éliminer certains diagnostics différentiels.

### 1. Biologie standard

- Elle est normale.
- VS : normale, pas de syndrome inflammatoire.

SEP et atteinte du fonctionnement des paires crâniennes	
<b>II</b>	● NORB (PEV altérés)
<b>Oculomotricité</b>	● Ophthalmoplégie internucléaire (atteinte de la BLP)
<b>V</b>	● Névralgie symptomatique : <ul style="list-style-type: none"> <li>- hypoesthésie</li> <li>- baisse du réflexe cornéen</li> </ul>
<b>VII</b>	● Paralysie faciale de type périphérique
<b>VIII</b>	● Syndrome vestibulaire central ● PEA altérés, rarement surdité
<b>Nerfs mixtes IX, X, XI</b>	● Syndrome pseudo-bulbaire (stade avancé) : <ul style="list-style-type: none"> <li>- dysarthrie</li> <li>et</li> <li>- troubles de la déglutition</li> </ul>

### 2. LCR

- La protéinorachie est normale dans 50 % des cas, ou légèrement augmentée (< 1 g/l).
- Hypergammaglobulinorachie évocatrice :
  - > 12 % de la protéinorachie ;
  - de distribution oligoclonale, absente du sérum (en isoélectrofocalisation) ;
  - due à une synthèse intrathécale d'IgG, sans spécificité antigénique connue.

**N.B. :**

- Des bandes oligoclonales du LCR peuvent être détectées dans d'autres affections que la SEP, comme :
  - les infections du SNC : VIH, HTLV-1, syphilis, Lyme... ;
  - les maladies inflammatoires systémiques : sarcoïdose, LED, sclérodermie...
- Dans ces cas, les bandes oligoclonales sont retrouvées dans le sérum.
- Une pléiocytose lymphocytaire ( $< 50$  éléments/mm<sup>3</sup>) peut être observée, avec quelquefois présence de plasmocytes et de quelques macrophages.
- Normal, n'élimine pas le diagnostic.
- Absence de corrélation entre les anomalies du LCR et la gravité des poussées.

**3. IRM**

- Montre les plaques en nombre plus élevé que ne le laisserait prévoir la clinique (dissociation anatomoclinique).
- En sus- et sous-tensoriel et dans la moelle.
- Dans la substance blanche et surtout en périventriculaire.
- En T1 :
  - sous forme d'hyposignal ;
  - prenant le gadolinium en cas de jeunes plaques ( $< 3$  mois), reflétant une rupture de la barrière hémato-encéphalique.
- En T2 :
  - zones d'hypersignal ;
  - isolées/ou confluentes à contours irréguliers, pouvant aboutir à un hypersignal diffus péri-ventriculaire.
- Quelle que soit leur taille, ces lésions ne s'accompagnent pas d'effet de masse.
- Ces anomalies ne sont pas spécifiques de SEP.
- Elles sont considérées comme atypiques, quand :
  - elles sont punctiformes ;
  - elles intéressent la substance grise ;
  - elles sont situées loin des ventricules.
- Elles sont variables d'un examen à l'autre.
- Une atrophie du corps calleux est fréquemment observée.
- La prise de gadolinium serait un marqueur d'évolutivité de la maladie.
- En faveur de la SEP, on retient :
  - hypersignaux de la substance blanche,  $m \geq 9$  zones d'hypersignal (ZHS) en T2, taille  $> 3$  mm ;
  - sus- et sous-tensoriels (dissémination dans l'espace) ;
  - contigus aux ventricules ;
  - lésions d'âges différents, seules les jeunes prennent le contraste (dissémination dans le temps).

**4. Scanner**

- Est moins sensible que l'IRM.
- Les plaques récentes sont isodenses et prennent le contraste.
- Les plaques anciennes deviennent hypodenses et ne sont plus rehaussées par le produit de contraste.
- À un stade plus avancé, il montre une dilatation ventriculaire.

**N.B. :**

- L'imagerie (scanner et IRM) permet d'éliminer d'autres diagnostics différentiels.

**5. Potentiels évoqués multimodaux auditifs, visuels, somesthésiques et moteurs (PEA, PEV, PES, PEM)**

- Mettent en évidence des lésions de ces différentes voies, même quand elles sont infracliniques.
- Montrent la multifocalité des lésions (voies optiques, cordons postérieurs, tronc cérébral).

## 6. Autres examens complémentaires

- FO : (pâleur papillaire séquellaire d'une NORB).
- ECBU (+++).
- Bilan urodynamique + cystomanométrie (en cas de troubles sphinctériens) et échographie rénale (retentissement sur le haut appareil).
- Bilan préthérapeutique avant une corticothérapie.
- Éliminer certains diagnostics différentiels :
  - sérologies : VIH, Lyme, TPHA-VDRL, HTLV1 ;
  - lactates, pyruvates : en cas de suspicion de mitochondriopathie.
- Tests psychométriques (écoute dichotique...).

## DIAGNOSTIC POSITIF

- Pas de test diagnostique spécifique de la SEP. En effet, aucun signe clinique, biologique ou radiologique n'est pathognomonique de la SEP.
- Le diagnostic est fait sur un faisceau d'arguments, surtout quand ils sont notés chez un adulte jeune :
  - a) *Dissémination dans le temps*
    - Poussées antérieures : à l'interrogatoire, antécédents de baisse d'acuité visuelle, de vertige, de paresthésies régressives.
    - Évolution par à-coups successifs.
    - L'IRM peut montrer des « plaques » d'âges différents (prise de gadolinium par les lésions récentes) ou l'apparition de nouvelles lésions sur une deuxième IRM réalisée à distance.
  - b) *Dissémination dans l'espace*
    - Au moins deux lésions distinctes du SNC, recherchées par :
      - \* l'interrogatoire et l'examen neurologique : (exemple : troubles sphinctériens et NORB) ;
      - \* les examens complémentaires :
        - PEV – S – A – M,
        - IRM (+++).
  - c) *Anomalies évocatrices du LCR (synthèse intrathécale d'Ig)*
  - d) *Absence d'autres causes, car la SEP reste un diagnostic d'élimination*
    - Ainsi deux poussées cliniques avec deux lésions anatomiquement distinctes suffisent à confirmer le diagnostic de SEP.

## DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

### A/ Devant les formes monofocales

#### 1. Devant une NORB, penser à :

- Une compression du II (méningiome, anévrisme artériel, adénome hypophysaire).  
Le scanner et l'IRM permettent d'établir le diagnostic.
- Un gliome du nerf optique.

Corrélation pathologie et imagerie	
Pathologie	Imagerie
Rupture de la barrière hémato-encéphalique et lésions inflammatoires récentes	● Prise de gadolinium
Inflammation, démyélinisation, gliose et perte axonale	● Hypersignal en T2
Perte axonale et/ou démyélinisation étendue	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Hyposignal en T1 (trou noir)</li> <li>● Altération du transfert d'aimantation</li> <li>● Atrophie cérébrale et de la moelle épinière</li> <li>● Taux N-acétyl aspartate à la spectroscopie</li> </ul>



Diagnostiques différentiels de la sclérose en plaques	
<b>Causes infectieuses</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● VIH*</li> <li>● HTLV-1*</li> <li>● Maladie de Lyme</li> <li>● Syphilis méningovasculaire</li> <li>● Brucellose</li> </ul>
<b>Causes vasculaires</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Cavernome</li> <li>● Fistule durale médullaire*</li> <li>● CADASIL</li> <li>● SICRET (ou susac) syndrome</li> </ul>
<b>Causes métaboliques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Biermer</li> <li>● Leucodystrophie</li> </ul>
<b>Maladies auto-immunes</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Connectivites : lupus, Sjögren...</li> <li>● Vascularites</li> <li>● Sarcoïdose</li> <li>● Syndrome des anticorps antiphospholipides</li> <li>● Behçet</li> </ul>
<b>Causes génétiques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Ataxie héréditaire</li> <li>● Paraplégie spastique familiale*</li> <li>● Adréno-myélo-neuropathies</li> <li>● Maladies de Leber et autres mitochondriopathies</li> </ul>
<b>Causes néoplasiques</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Tumeurs de la moelle épinière</li> <li>● Lymphome du système nerveux central</li> <li>● Syndromes paranéoplasiques</li> </ul>
<b>Anomalies de la charnière cervico-occipitale et de la moelle</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Malformation de Chiari</li> <li>● Myélopathie cervicarthrosique</li> </ul>

\* Forme médullaire de sclérose en plaques.

Diagnostiques différentiels de la sclérose en plaques (selon la forme clinique)	
Forme clinique	Diagnostiques différentiels
<b>Névrite optique rétrobulbaire (NORB)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Névrite optique ischémique antérieure (NOIA)</li> <li>● Névrite optique toxique (alcool, médicaments)</li> <li>● Névrite optique carencielle (B12)</li> <li>● Sarcoïdose</li> <li>● Maladie de Leber (NO bilatérale)</li> </ul>
<b>Atteinte médullaire progressive</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Compression médullaire</li> <li>● Malformation de Chiari</li> <li>● Paraparésies héréditaires</li> <li>● Paraparésie spastique tropicale (HTLV-1)</li> <li>● Sclérose combinée de la moelle (B12)</li> <li>● SLA</li> <li>● Adréno-myélo-neuropathies</li> </ul>
<b>Atteinte multifocale</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Encéphalomyélite aiguë diffuse</li> <li>● Connectivite</li> <li>● Syndrome des antiphospholipides</li> <li>● Maladie de Behçet</li> <li>● Sarcoïdose</li> <li>● Borréliose, brucellose, sida, syphilis</li> <li>● Syndrome paranéoplasique</li> </ul>
<b>Formes particulières ou variantes de SEP</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● La forme pseudo-tumorale</li> <li>● Neuromyéélite optique de Devic</li> <li>● Sclérose cérébrale diffuse (maladie de Schilder) avec la sclérose concentrique de Balló</li> <li>● Encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD)</li> </ul>	

- Des causes toxiques : alcoolotabagisme, médicaments (éthambutol, chloroquine) → NORB bilatérale.

## 2. Devant une atteinte médullaire, penser à :

- Une compression médullaire (QS).
- Un angiome médullaire (pouvant évoluer par poussées successives).
- Des causes médicales :
  - SLA ;
  - SCM (Biermer) ;
  - syringomyélie ;
  - HTLV-1 ;
  - adrénoleucodystrophie.

## 3. Devant une symptomatologie de la fosse postérieure, penser à :

- Une tumeur de la fosse postérieure.
- Une anomalie de la charnière cervico-occipitale (intérêt des radios et de l'IRM).
- Une méningite tuberculeuse ou listérienne : PL.

## B/ Devant les formes multifocales

- En cas d'atteinte multiple du SNC, il convient d'évoquer :

### 1. Maladies de système avec atteinte neurologique

- Vascularites : LED, PAN, anticorps antiphospholipides.
- Sarcoïdose.
- Gougerot-Sjögren.
- Behçet.
- Mais il existe souvent une atteinte extraneurologique, un syndrome inflammatoire biologique et, à l'IRM, une atteinte simultanée du gris et du blanc.

### 2. Causes infectieuses neurotropes

#### a) VIH

- Peut donner une atteinte multifocale du SNC ; sérologie systématique, antigène p24 au cours de la primo-infection.

#### b) Maladie de Lyme

- Méningo-radiculite après morsure de tique mais aussi atteinte centrale avec des hypersignaux de la SB en T2 et profil oligoclonal des Ig du LCR (mais aussi dans le sérum).  
Æ sérologie positive dans le sang et le LCR.

#### c) Neurosyphilis

- Qui peut donner une atteinte de la moelle (tabès), du nerf optique et de l'encéphale.

#### d) HTLV-1

- Responsable de la paraplégie spasmodique progressive chez les patients originaires des Antilles, d'Extrême-Orient et d'Afrique tropicale.

### 3. Autres maladies démyélinisantes

#### a) PESS

- Panencéphalite sclérosante subaiguë (Van Bogaert).
- Complication tardive de la rougeole.

**b) LEMP**

- Leuco-encéphalite multifocale progressive.
- Due à un papovavirus JC.
- Sur un terrain d'immunodépression (VIH ou iatrogène).

**c) EMA**

- Encéphalomyélite aiguë disséminée.
- Après une infection virale ou une vaccination.
- Évolue de façon monophasique.

**d) Leucodystrophies**

- Le plus souvent familiales.
- Demyélinisation primitive ou dysmyélinisation non inflammatoire du SNC.
- Différentes formes : maladie de Krabbe, leucodystrophie métachromatique, leucodystrophie soudanophile et adrénoleucodystrophie (associée à une insuffisance surrénale).

**4. Autres causes****a) Lymphome avec atteinte multifocale du SNC****b) Mitochondriopathie**

- Maladie de Leber devant une NORB.
- Évoquée devant une augmentation du rapport lactate/pyruvate et la présence de RRF (*ragged-red fibers*) à la biopsie musculaire.

**c) Éthylisme chronique**

- Pouvant donner une NORB (mais bilatérale), un syndrome cérébelleux et une atteinte du tronc cérébral (dans le cadre d'un Gayet-Wernicke).

**5. Certaines formes de leuco-encéphalites rattachées à la SEP****a) Neuromyéélite optique aiguë de Devic**

- Associant une NORB bilatérale à une myélite transverse (paraplégie), évoluant en une seule poussée et respectant l'encéphale.

**b) Maladie de Schilder**

- Volumineuses lésions de démyélinisation touchant l'enfant et évoluant vers la mort en un à trois ans.

**c) Sclérose concentrique de Balo**

## ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

- Le début peut être monosymptomatique dans 50 % des cas.
- L'évolution par poussées régressives est fréquente (80 %) ; c'est la forme rémittente, et même caractéristique, de la SEP :
  - la poussée comporte plusieurs phases :
    - \* phase d'installation (quelques heures à quelques jours) ;
    - \* phase de stabilisation ;
    - \* phase de régression ou de rémission complète ou partielle.
  - elle est définie par l'apparition d'un nouveau signe, ou l'aggravation d'un signe préexistant, en dehors de tout facteur intercurrent, durant plus de vingt-quatre heures et survenant à plus d'un mois de la dernière poussée ;

- une rémission est définie par une amélioration persistante des signes durant au moins un mois ;
- la première poussée peut passer inaperçue ou être mal interprétée, et n'est souvent retrouvée qu'à l'interrogatoire ;
- d'autres poussées peuvent survenir, espacées de quelques mois à plusieurs années, sans signe prémonitoire ;
- la régression des signes est de moins en moins complète, laissant des séquelles entre deux poussées.
- Ainsi, plusieurs formes évolutives peuvent être schématisées :

### 1. Forme rémittente

- C'est la forme la plus fréquente, environ 80 % des cas.
- Elle est définie par la succession de poussées et de rémissions.

### 2. Forme secondairement progressive

- Après dix ans d'évolution, la moitié des patients présenteront une forme progressive définie comme une aggravation progressive des troubles neurologiques pendant au moins six mois.
- Cette phase peut être ou ne pas être émaillée de poussées surajoutées (forme progressive rémittente).

### 3. Forme primitivement progressive

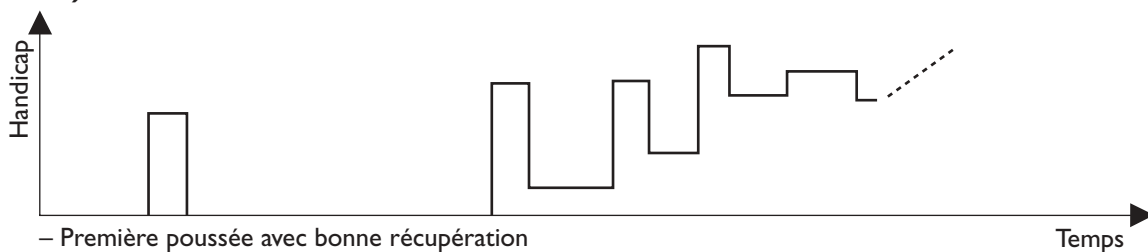
- 15 % des cas.
- Surtout début après 40 ans.
- Forme essentiellement médullaire.
- Pas de prédominance féminine.

#### N.B. :

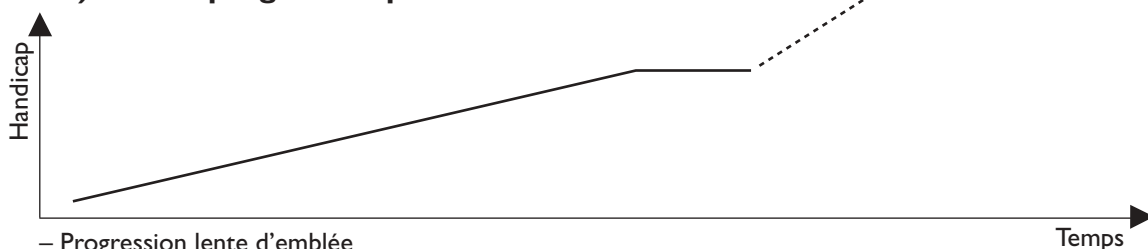
- L'évolution de la maladie est imprévisible avec une fréquence de poussées variable.
- Des poussées peuvent se superposer aux formes progressives.
- Un même malade peut avoir les deux formes évolutives : rémittente d'abord, et progressive après.
- Les formes flambantes suraiguës sont exceptionnelles, conduisant au décès en quelques semaines (maladie de Marburg).
- Une seule poussée peut être observée chez certains patients (SEP dite bénigne).
- Les formes progressives chroniques sont peu corticosensibles.

## PRONOSTIC

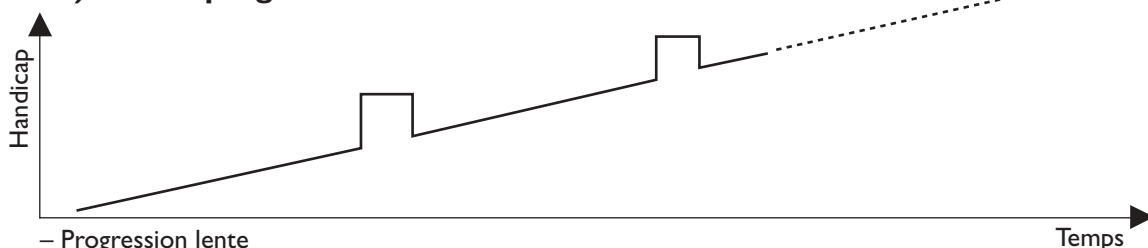
- Schématiquement :
  - troubles de la marche (ataxo-spasmodique) : après six ans d'évolution ;
  - patient confiné à son domicile : après dix-huit ans d'évolution ;
  - médiane de survie de trente-cinq ans ;
  - décès par :
    - \* complications du décubitus,
    - \* infections urinaires.
- Facteurs de mauvais pronostic :
  - le début tardif ;
  - les formes progressives ;
  - l'intervalle court entre les deux premières poussées ;
  - la détérioration intellectuelle.

**1) Forme rémittente**

- Première poussée avec bonne récupération
- Suivie de nombreuses poussées augmentant en durée et en gravité
- Pas d'aggravation du handicap entre les poussées

**2) Forme progressive primitive**

- Progression lente d'emblée
- Sans poussées

**3) Forme progressive rémittente**

- Progression lente
- Invalidité progressive
- Compliquée de poussées

**4) Forme « bénigne »**

- Première poussée brutale
- Peu ou pas de nouvelles poussées
- Pas d'invalidité résiduelle

## TRAITEMENT

- Pas de traitement étiologique actuellement.

### A/ Corticoïdes

- Traitement symptomatique au moment de la poussée.
- Permettent de réduire la durée de la poussée.
- Ne préviennent pas les poussées ultérieures.
- N'influencent pas le cours de la maladie.
- Au moment de la poussée, méthylprednisolone (Solu-Médrol) :
  - 1 à 1,5 g par bolus dans 250 cm<sup>3</sup> de G 5 % à passer en deux heures.
  - 3 bolus à J1 - J3 - J5.
  - précautions d'emploi : régime sans sel + pansement gastrique + adjonction de K<sup>+</sup> + surveillance TA, œil, ionogramme sanguin + glycémie.
- Pas de corticothérapie orale au long cours. Un relais oral de courte durée (< 1 mois), par prednisone, est possible après les bolus administrés pour une poussée sévère.

### B/ Traitement d'une poussée

- Repos, arrêt du travail.
- Rechercher une infection (urinaire +++ ) et lutter contre la fièvre, ou chaleur externe.
- Si absence d'amélioration en quelques jours : bolus de Solu-Médrol.

### C/ Conseils hygiéno-diététiques

- Éviter le surmenage, le stress, les efforts physiques importants.
- Éviter la chaleur (piscine chauffée, séjours en pays chauds).
- Conseiller les bains froids.
- Régime normal (sans sel si corticothérapie).
- Reclassement professionnel si besoin.
- Prise en charge à 100 %.
- Aide médico-sociale.
- La grossesse n'augmente pas le risque de poussées (voire une diminution de la fréquence des poussées durant le troisième trimestre), mais le risque est augmenté en post-partum.

### D/ Prise en charge psychologique

#### E/ Kinésithérapie

- Sans fatiguer le patient.
- Lutte contre la spasticité, les rétractions tendineuses et les mauvaises postures.

### F/ Traitement symptomatique

#### 1. Antispastique : deux médicaments

##### a) Baclofène (Lioréal : cp - 10 mg) : agoniste gabaergique

- Augmentation progressive des doses : 1/2 cp trois fois par jour jusqu'à 4 à 6 cp par jour.
- Effets secondaires :
  - \* vertige + somnolence au début ;
  - \* confusion mentale (chez le sujet âgé) ;
  - \* prudence si épilepsie ou myasthénie (contre-indications).

##### b) Dantrolène (Dantrium ; gel 25 ou 100 mg)

- Posologie progressive de 25 jusqu'à 400 mg par jour en trois ou quatre prises.
- Contre-indications :

- \* insuffisance hépato-cellulaire ;
  - \* myasthénie.
- Surveillance des transaminases (risque d'hépatite cytolitique) : à J0-J7-J30 puis tous les deux mois.

## 2. Traitement des troubles urinaires

- Prévention des infections urinaires : diurèse régulière + acidification des urines (vitamine C).
- Selon les résultats du bilan urodynamique :
  - si vessie instable + mictions impérieuses → anticholinergique : oxybutynine (Ditropan), 3 cp par jour ;
  - si dyssynergie vésico-sphinctérienne + dysurie → a-bloquants : exemple : alfuzosine (Xatral).
- Apprentissage de l'autosondage vésical, avec asepsie rigoureuse, afin d'éviter le résidu post-mictionnel et le retentissement sur le haut appareil (+++).

## 3. Traitement du tremblement

- b-bloquants non cardiosélectifs ; exemple : Avlocardyl.
- Stimulation thalamique (noyau ventral intermédiaire).

## 4. Traitement antidépresseur

- Contre les épisodes dépressifs réactionnels au cours de cette maladie chronique.
- On peut utiliser les tricycliques qui ont de plus une action antalgique (attention à l'aggravation des troubles sphinctériens).

## 5. Carbamazépine (Tégréto)

- Contre les douleurs paroxystiques (exemple : signe de Lhermitte et névralgie du V) ou les crises toniques. Posologie progressive jusqu'à 6 cp de 200 mg par jour (*voir fiche thérapeutique*).

## 6. Traitement de fond

- Sont proposés en traitement de fond les immunosuppresseurs et les immunomodulateurs.

### a) Immunosuppresseurs

- Sont réservés aux formes sévères. Leur efficacité n'est pas reconnue par tous les auteurs à l'heure actuelle.
  - \* l'azathioprine (Imurel) est proposée dans les formes sévères à poussées, à la dose de 2,5 mg/kg/j (toxicité hématologique à surveiller) ;
  - \* cyclophosphamide (Endoxan) est proposé dans les formes secondairement progressives, à raison d'un bolus mensuel de 700 mg/m<sup>2</sup> ; toxicité hématologique et vésicale (cystite hématurique) à surveiller ;
  - \* les bénéfices obtenus après utilisation de la ciclosporine et du méthotrexate ont été modestes ;
  - \* la mitoxantrone (Novantrone) est utilisée dans les formes sévères de SEP échappant aux immunomodulateurs ; toxicité cardiaque (c'est une anthracycline).

### b) Immunomodulateurs

- IFN $\beta$  (Interféron  $\beta$ ).
- Copolymère (Copaxone).
  - \* l'IFN $\beta$  est un immunomodulateur qui agit en s'opposant aux effets toxiques de l'IFN $\gamma$  et du TNF $\alpha$  et en activant les lymphocytes suppresseurs. ■

**Tableau I : traitement de la forme rémittente de la sclérose en plaques par interféron  $\beta$** 

Agent	Dose
Interféron $\beta$ -1 b (Bêtaféron)	* 8 millions d'unités internationales en sous-cutané tous les deux jours
Interféron $\beta$ -1 a (Avonex)	* 30 $\mu$ g en intramusculaire une fois par semaine
Interféron $\beta$ -1 a (Rebif)	* 22 $\mu$ g ou 44 $\mu$ g en sous-cutané trois fois par semaine
<b>Modes d'action de l'interféron-<math>\beta</math></b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>* Diminution de la présentation des antigènes</li> <li>* Inhibe la prolifération des lymphocytes T</li> <li>* Diminue la migration des cellules immunes au travers de la barrière hématoencéphalique : <ul style="list-style-type: none"> <li>– action sur les molécules d'adhérence</li> <li>– sur les chémokines</li> <li>– les protéases</li> </ul> </li> <li>* Diminution de la sécrétion des cytokines pro-inflammatoires de type Th1 (TNF<math>\alpha</math>)</li> <li>* Augmentation de la sécrétion des cytokines anti-inflammatoires de type Th2 (IL10)</li> </ul>	

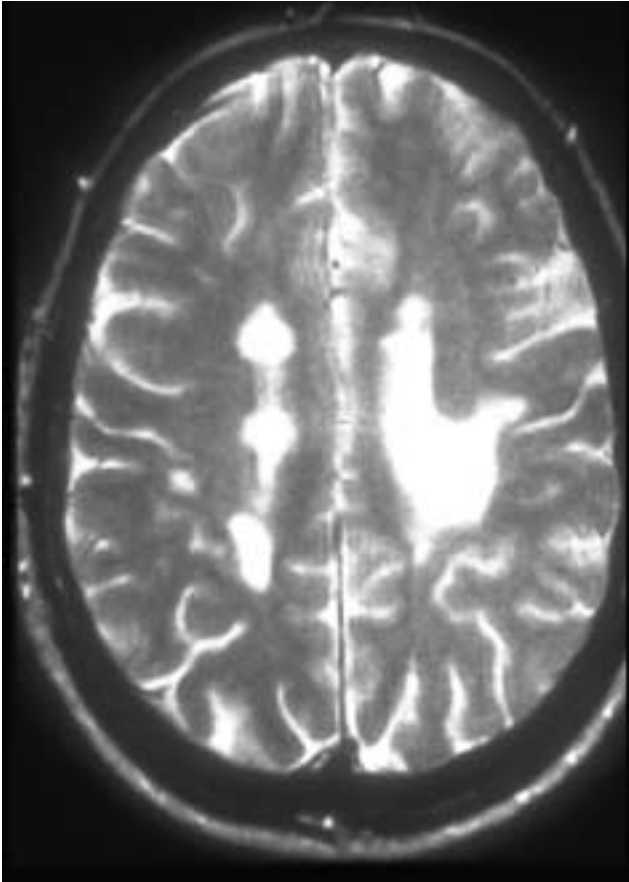
**Tableau II : effets cliniques et radiologiques de l'interféron  $\beta$** 

<ul style="list-style-type: none"> <li>● Diminution du taux des poussées de 30 %</li> <li>● Diminution de passage des symptômes cliniquement isolés (exemple : névrite optique rétrobulbaire) en sclérose en plaques certaine</li> <li>● Ralentit la production du handicap neurologique</li> <li>● Diminution de l'apparition de nouvelles lésions à l'IRM</li> </ul>
--

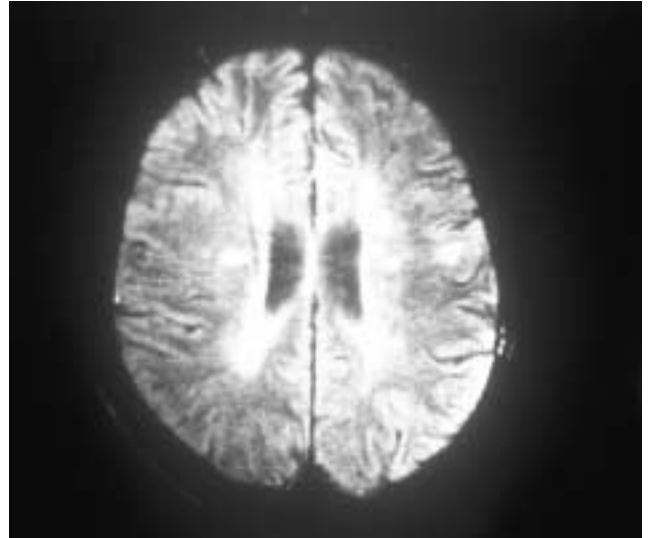
**Ne pas oublier**

<ul style="list-style-type: none"> <li>● Démyélinisation-inflammation du SNC (substance blanche)</li> <li>● Poussées disséminées dans le temps et dans l'espace</li> <li>● NORB</li> <li>● Ophthalmoplégie internucléaire</li> <li>● Signe de Lhermitte</li> <li>● Hyper-gamma-globulinorachie oligoclonale, dans le LCR</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● IRM : hypersignaux en T2 périventriculaire</li> <li>● Altération des PEV, A, S</li> <li>● ECBU, BUD</li> <li>● Traitement symptomatique</li> <li>● Traitement des poussées = bolus de corticoïdes</li> <li>● Traitement de fond : <ul style="list-style-type: none"> <li>– IFN-<math>\beta</math></li> <li>– Copolymère</li> </ul> </li> </ul>
---	---

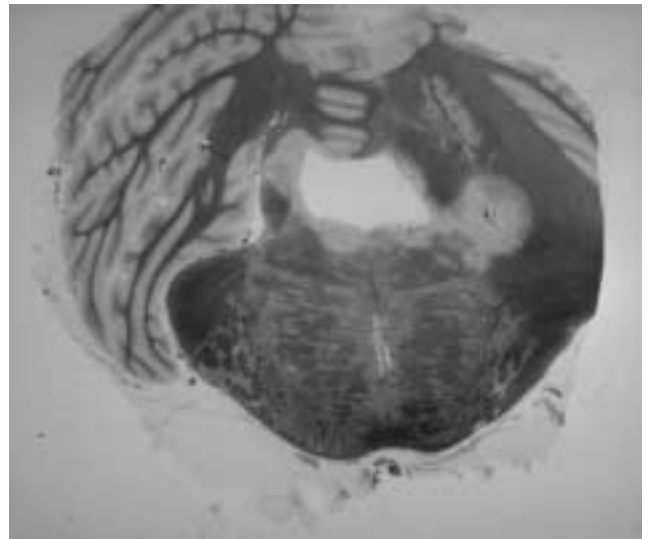




**Figure 1.** Plaques de démyélinisation visibles sous forme d'hypersignaux multiples de la substance blanche hémisphérique, surtout dans les régions péri-ventriculaires (IRM cérébral, coupe axiale, séquence T2).



**Figure 2.** Lésions confluentes périventriculaires, à contours irréguliers, chez une patiente atteinte de SEP (IRM, coupe axiale).



**Figure 3.** Coupe neuroanatomique macroscopique passant par la protubérance et le cervelet, montrant des plaques de démyélinisation disposées autour du 4<sup>e</sup> ventricule et intéressant le pédoncule cérébelleux moyen.

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

# GÉRIATRIE - RÉÉDUCATION

## Syndrome démentiel

**HP-I-5-63**

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Syndrome démentiel

## DÉFINITION

- Démence : c'est une détérioration globale et acquise des fonctions supérieures, d'évolution progressive et chronique.
- Sa fréquence croît avec le vieillissement de la population et cause un véritable problème de santé publique :
  - 5 à 20 % chez les personnes de plus de 65 ans ;
  - 20 à 50 % chez les personnes de plus de 80 ans.
- Causes multiples. Avant de conclure à une cause dégénérative primitive (la maladie d'Alzheimer est la cause la plus fréquente), il faut passer en revue les causes dites « curables » :
  - chirurgicalement :
    - \* hydrocéphalie à pression normale (HPN),
    - \* processus occupant de l'espace (POE),
    - \* hématome sous-dural (HSD) ;
  - médicalement :
    - \* syphilis,
    - \* hypothyroïdie,
    - \* carence en B12, folates.
- Avant de parler de démence, il faut éliminer :

### 1. Une confusion mentale :

- \* début aigu ;
- \* altération de la conscience ;
- \* évolution fluctuante, réversible ;
- \* cause médicamenteuse le plus souvent.

**N.B.** : Une confusion peut accompagner et aggraver une vraie démence.

**2. Un syndrome dépressif** : vrai problème de diagnostic différentiel ; parfois nécessité d'un traitement antidépresseur d'« épreuve ».

**3. Un déficit isolé du langage** : aphasie de Wernicke.

**4. Un déficit isolé de la mémoire** : syndrome de Korsakoff.

## DIAGNOSTIC POSITIF

- Il est clinique et repose sur l'interrogatoire du patient et surtout celui de l'entourage.

### 1. Phase de début

- Troubles mnésiques : souvent, c'est le premier signe ; surtout la mémoire de fixation et des faits récents.
- Troubles du comportement, avec modification du caractère, colère, irritabilité, humeur dépressive.
- Diminution du rendement intellectuel, professionnel et social.
- Parfois début par un syndrome confusionnel aigu.
- Ces troubles sont d'apparition insidieuse et ont une évolution progressive.

## 2. Forme avancée ou plus complète

- Troubles de l'orientation dans le temps et dans l'espace (DTS).
- Troubles mnésiques : amnésie de fixation (oubli au fur et à mesure) ; altération de la mémoire des faits récents, souvent, les faits anciens sont plus longtemps conservés. Progressivement, tous les types de mémoire secondaire sont altérés (mémoires épisodique, sémantique et prospective).
- Diminution des capacités intellectuelles :
  - troubles de l'attention :
    - \* fatigabilité,
    - \* distractibilité ;
  - troubles du langage et du calcul :
    - \* dysarthrie,
    - \* aphasie avec manque du mot,
    - \* troubles de la compréhension,
    - \* baisse du débit verbal et du vocabulaire (répétition, jargonophilie, écholalie) ;
  - troubles du raisonnement : perte du jugement et de l'autocritique. Le cours de la pensée est également perturbé, avec bradypsychie et impossibilité de la pensée abstraite ;
  - troubles praxiques : surtout apraxie idéo-motrice (gestes sans objet : salut militaire, mimer le geste d'utilisation d'un marteau) ; apraxie constructive et de l'habillage peuvent exister. L'apraxie idéatoire (utilisation réelle des objets) est plus rare et plus tardive ;
  - troubles gnosiques : impossibilité de reconnaître des objets, des visages (prosopagnosie), des couleurs, alors que les systèmes sensoriels sont intacts ;
  - troubles psychiques : dépression fréquente, avec quelquefois des idées délirantes (persécution) ;
  - troubles du comportement :
    - \* manifestations d'agressivité et de violence, fugue, suicide. Incapacité de se nourrir seul, incurie, incontinence sphinctérienne. Stéréotypies gestuelles avec réapparition des réflexes primaires (grasping, préhension, succion...),
    - \* perte d'initiative : apathie.
- L'examen neurologique recherche des signes évocateurs d'une étiologie :
  - signes déficitaires focaux sensitivomoteurs ;
  - syndrome extrapyramidal ;
  - syndrome pseudo-bulbaire ;
  - signe d'Argyll-Robertson ;
  - trouble oculomoteur.
- Il existe souvent une altération de l'état général avec anorexie, amaigrissement et déshydratation.

## EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

### Devant un syndrome démentiel, sont faits systématiquement

- NFS, VS.
- Ionogramme sanguin avec calcémie, urée, créatinine, BHC.
- Folates - B12.
- Sérologies :
  - VIH ;
  - TPHA, VDRL.
- T4, TSHus.
- EEG.
- TDM cérébral avec injection.

- Selon les cas :
  - PL (méningite syphilitique) ;
  - IRM.
- Les tests psychométriques :
  - évaluation de la détérioration intellectuelle ;
  - élément important de la surveillance ;
  - irréalisables quand démence évoluée.
- Moyen simple d'évaluation : l'orientation dans le temps et dans l'espace, l'apprentissage, le langage et le calcul : *Mini-Mental Test* (voir annexe I).

## ÉTIOLOGIE

### A/ Démences secondaires

#### 1. Démences vasculaires

- Arguments en faveur :
  - antécédents vasculaires (AVC, coronariens, AOMI) ;
  - facteurs de risque (HTA, diabète, dyslipidémie) ;
  - évolution par à-coups plus ou moins régressifs (marches d'escalier) ;
  - signes neurologiques déficitaires : hémiparésie, troubles aphasiques, HLH, syndrome pseudo-bulbaire ;
- Plusieurs tableaux sont possibles :
  - a) *Baisse de perfusion cérébrale (bas débit)* ; peut être responsable d'infarctus jonctionnel.
    - Rechercher une sténose bicarotidienne, prise de médicaments hypotenseurs.
  - b) *État lacunaire* : syndrome pseudobulbaire + marche à petits pas + troubles sphinctériens + détérioration des fonctions supérieures.
    - Se rencontrent chez les hypertendus chroniques mal équilibrés.
    - TDM : montre des lacunes multiples.
  - c) *Encéphalopathie de Binswanger*
    - Complication rare d'une HTA sévère, non ou mal traitée.
    - Tableau marqué par accidents déficitaires plus ou moins régressifs + états confusionnels puis démence progressive.
    - TDM : hypodensités dans la substance blanche, surtout autour des cornes ventriculaires frontales et occipitales, réalisant un aspect de leucoaraiose (raréfaction de la substance blanche).
    - IRM : hypersignal en T2 de la substance blanche des deux hémisphères.

#### 2. Causes toxiques et carencielles

- a) *Alcool*
  - Atrophie cérébrale, réversible.
  - Par carence :
    - \* en vitamine B1 : voir « *Encéphalopathie de Gayet-Wernicke* » ;
    - \* en vitamine PP : encéphalopathie pellagreuse.
  - Syndrome de Marchiafava-Bignami : amnésie + syndrome frontal (nécrose du corps calcaire), parfois signes de déconnexion interhémisphérique.
- b) *Médicaments* : sédatifs, phénobarbital, bêtabloquants...
- c) *Carence en folates et en B12* : démence tardive dans maladie de Biermer (rare).
- d) *Hypothyroïdie (T4, TSHus* : systématiques devant tout syndrome démentiel).

### 3. Causes infectieuses

#### a) *VIH* (+++)

- À tous les stades de la maladie.
- Liée au virus lui-même ou à une complication :
  - \* infection opportuniste : LEMP (leucoencéphalite multifocale progressive à Papova-virus JC) ;
  - \* lymphome cérébral ;
  - \* encéphalite à CMV ;
  - \* neurosyphilis ;
  - \* encéphalite toxoplasmique.

#### b) *Syphilis*

- Au cours de la syphilis tertiaire ou « paralysie générale » :
  - \* antécédents de syphilis ancienne (10 à 30 ans) non ou mal traitée ;
  - \* détérioration progressive avec délire mégalomane (« couilles en or », distribuer des millions) ;
  - \* souvent : tremblement des lèvres, dysarthrie.
  - \* signe d'Argyll-Robertson (anisocorie avec abolition du RPM et conservation de l'accommodation-convergence) ;
  - \* sérologies syphilitiques (TPHA-VDRL) positives dans le sang et le LCR avec hyperprotéinorachie (avec augmentation des  $\gamma$ -globulines), et hypercytose (10 à 200 lymphocytes/mm<sup>3</sup>) ;
  - \* traitement : pénic G IV (10 à 24 MUI/j) pendant 21 jours.

#### c) *Maladie de Creutzfeldt-Jakob*

- Responsable d'une démence rapidement progressive + myoclonies.
- Encéphalopathie spongiforme transmissible, due à un prion (agent infectieux non conventionnel constitué de protéine et dépourvu d'acides nucléiques) :
  - \* démence rapidement progressive, fatale en quelques mois, associée à des signes pyramidaux, extrapyramidaux, cérébelleux, et surtout à des myoclonies spontanées ou déclenchées par des stimulations externes ;
  - \* EEG : ondes lentes et périodiques de grand voltage.

#### d) *Maladie de Whipple*

- Diarrhée chronique et malabsorption.
- Démence + myoclonies buccales + ophtalmoplégie supranucléaire.
- Signes systémiques : polyadénopathies, arthralgies.
- LCR : méningite lymphocytaire.
- Cellules PAS + à la biopsie jéjunale et parfois dans le LCR.
- Due à des bacilles extra- et intracellulaires (*Tropheryma whippelii*).
- Diagnostic possible par PCR (LCR, biopsie jéjunale).
- Traitement : Bactrim.

### 4. Causes neurologiques

#### a) *Hydrocéphalie à pression normale (HPN)*

- Liée à un défaut de résorption du LCR par les granulations arachnoïdiennes de Pacchioni, entraînant son blocage dans les ventricules qui se dilatent tous les quatre (hydrocéphalie communicante ou non obstructive +++).
- Causes :
  - \* traumatisme crânien ;
  - \* hémorragie méningée ;

- \* méningite ;
- \* idiopathique.
- Clinique : triade d'Adams et Hakim :
  - \* démence de type frontal ;
  - \* troubles de la marche : pieds collés au sol, instabilité avec tendance à la chute en arrière (rétropulsion), au maximum « apraxie de la marche » ;
  - \* troubles sphinctériens : incontinence urinaire.
- TDM :
  - \* dilatation des quatre ventricules ;
  - \* sillons peu visibles : pas d'atrophie corticale ;
  - \* hypodensité périventriculaire, surtout autour des cornes frontales = résorption transépendymaire du LCR.
- Test diagnostique : PL évacuatrice (40 à 50 ml) qui entraîne une amélioration rapide de la marche et des troubles sphinctériens.
- Autres examens :
  - \* débit sanguin cérébral (scintigraphie cérébrale au xénon) avant et après PL évacuatrice, qui peut montrer une augmentation du débit sanguin cortical frontal après la PL ;
  - \* transit isotopique du LCR : le traceur est concentré dans les ventricules sur les clichés tardifs ;
  - \* IRM avec étude du flux du LCR montrant la stagnation du LCR dans les ventricules.
- Traitement : dérivation ventriculo-atriale ou ventriculo-péritonéale.

#### b) *Hématome sous-dural chronique*

- Terrain : personne âgée, éthylique, patient sous anticoagulant.
- Antécédent de traumatisme crânien, parfois non retrouvé.
- À la TDM : hypo- ou isodensité (sang vieilli).

#### c) *Tumeur*

- Surtout du lobe frontal ou du troisième ventricule : détérioration intellectuelle – céphalées (HTIC) + signes focaux.

## 5. Autres causes de démences secondaires

#### a) *Démences paranéoplasiques*

- Divers cancers, en particulier cancer pulmonaire à petites cellules.
- EEG très altéré.
- Présence d'autoanticorps : Ac anti-Hu et anti-Ri.

#### b) *Vascularites, Gougerot-Sjögren, LED, syndrome d'anticorps antiphospho-lipides*

#### c) *Maladie de Wilson (QS)*

#### d) *Démence postanoxique et posthypoglycémique*

## B/ Démences dégénératives primitives

- Étiologie la plus fréquente.
- Origine inconnue.

### 1. Démences corticales

#### a) *Maladie d'Alzheimer (QS)*

#### b) *Maladie de Pick*

- Rare.
- Âge de début : 45 à 65 ans, prédominance féminine.
- Clinique :
  - \* début insidieux et progressif ;
  - \* la répétition des mêmes gestes et des mêmes phrases fait partie des premiers signes ;
  - \* prédominance de l'atteinte frontale :
    - perte du jugement et de l'autocritique,
    - euphorie immotivée,
    - boulimie ;
  - \* l'orientation temporo-spatiale est bonne ;
  - \* les troubles praxiques sont rares ;
  - \* l'évolution se fait vers l'aggravation et la mort en trois à huit ans.
- TDM : atrophie cérébrale frontale.
- Anatomopathologie :
  - \* atrophie frontale et temporale antérieure (respectant T1) ;
  - \* histologie :
    - gliose astrocytaire,
    - raréfaction neuronale,
    - neurones ballonnés et inclusions argyrophiles (corps de Pick).

## 2. Démences sous-corticales (DSC)

### a) Chorée de Huntington

- Maladie héréditaire autosomique dominante (AD).
- Pénétrance complète.
- Fréquence : 1/10 000.
- Gène sur le bras court du chromosome 4 :
  - \* répétition de triplets (CAG) n ;
  - \* normalement :  $11 < n < 34$  ;
  - \* Huntington :  $37 < n < 8$ .
- Âge de début tardif et variable entre 30 et 50 ans.
- Clinique :
  - \* mouvements choréiques ;
  - \* détérioration intellectuelle progressive, avec trouble du comportement, manifestation psychiatrique, suicide ;
  - \* antécédents familiaux.
- Atrophie frontale et des noyaux caudés, visible au scanner avec dilatation des cornes frontales des ventricules latéraux.
- Mort au bout de quinze à vingt ans.


### b) Autres DSC

- Maladie de Parkinson.
- Paralysie supranucléaire progressive (maladie de Steele-Richardson).
- SEP. ■



<b>Remarques</b>
<b>TDM et démence dégénérative</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Normale, n'élimine pas le diagnostic.</li> <li>● Permet d'éliminer :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– un POE : tumeur, HSD, abcès ;</li> <li>– une HPN.</li> </ul> </li> <li>● Une atrophie peut se rencontrer en l'absence de démence.</li> <li>● Une atrophie corticale : distension des sillons corticaux et des vallées sylviennes.</li> <li>● Une atrophie sous-corticale : ventricules dilatés.</li> </ul>
<b>Principales causes de démence de type frontal</b>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Causes vasculaires.</li> <li>2. POE frontal.               <ul style="list-style-type: none"> <li>– tumeur ;</li> <li>– abcès ;</li> <li>– HSD.</li> </ul> </li> <li>3. Maladie de Pick.</li> <li>4. Maladie de Steele-Richardson.</li> <li>5. Chorée de Huntington.</li> <li>6. HPN.</li> </ol>
<b>Démence frontale + syndrome extrapyramidal</b>
<p><b>a) Maladie de Parkinson</b>          – Démence plus fréquente surtout dans la forme akinéto-hypertonique évoluée.          – Cas particulier des maladies de Parkinson de l'île de Guam (fèves toxiques) :            – association Parkinson + démence de type Alzheimer + sclérose latérale amyotrophique.</p> <p><b>b) Maladie de Steele-Richardson ou PSP</b>          – Paralyse supranucléaire progressive ; s'associe fréquemment à une démence frontale.</p> <p><b>c) Maladie diffuse des corps de Lewy</b>          – Parkinson + atteinte corticale (présence de corps de Lewy dans le cortex).</p> <p><b>d) Dégénérescence cortico-basale.</b></p>

<b>POINTS FORTS</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Causes curables :               <ul style="list-style-type: none"> <li>– HPN ;</li> <li>– HSD ;</li> <li>– alcool ;</li> <li>– hypothyroïdie ;</li> <li>– carence en B12 ;</li> <li>– syphilis.</li> </ul> </li> <li>● Syndrome aphaso-apraxo-agnosique dans Alzheimer.</li> <li>● Syndrome frontal dans maladie de Pick.</li> <li>● Bilan systématique, TDM.</li> </ul>

Annexe I				
Mini-Mental-Score (MMS)				
Score Maximal	Orientation (1 point par réponse juste)			
5	<b>A.</b> – En quelle année sommes-nous ? – Quelle saison ? – Quel mois ? – Quelle est la date ? – Le jour ?			
5	<b>B.</b> – Dans quelle ville sommes-nous ? – Quel département ? – Quel est le nom de l'hôpital (ou adresse du médecin) ? – Quelle salle (ou endroit, cabinet, etc.) ?			
3	<b>Apprentissage</b> Donner trois noms d'objets au rythme de un par seconde (exemple : cigare, fleur, porte) ; à la répétition immédiate compter 1 par réponse correcte. Répéter jusqu'à ce que les trois mots soient appris. Compter le nombre d'essais (ne pas coter).			
5	<b>Attention et calcul</b> Compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois. Arrêter après 5 soustractions. Noter le nombre de réponses correctes. Si le patient ne peut ou ne veut effectuer cette tâche, demander d'épeler le mot « monde » à l'envers (ne pas coter).			
3	<b>Rappel</b> Demander les trois noms d'objets présentés auparavant (1 point par mot correct).			
9	<b>Langage</b> Dénommer un stylo, une montre (2 points). Répéter « il n'y a pas de mais, ni de si, ni de et » (1 point). Exécuter un ordre triple : « Prenez un papier dans la main droite, pliez-le en deux et jetez-le sur le plancher » (1 point par item correct). Lire et exécuter un ordre écrit : « fermer les yeux » (1 point).  Copier le dessin suivant (1 point).  Écrire une phrase spontanée (au moins 1 sujet et 1 verbe) sémantiquement correcte, mais la grammaire et l'orthographe sont indifférentes (1 point).			
<b>Total (30)</b>				
<b>Apprécier le niveau de vigilance</b>	Vigile	Obnubilé	Stupeur	Coma

<b>Annexe II</b>	
<b>Démences potentiellement curables</b>	
<b>Démences vasculaires :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Athérome</li> <li>● Embolies</li> <li>● Vascularites</li> <li>● Thromboses veineuses cérébrales</li> </ul>	<b>Désordres nutritionnels :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Déficit en vitamine B12</li> <li>● Déficit en folates</li> <li>● Déficit en thiamine</li> <li>● Pellagre</li> </ul>
<b>Maladie de système :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Lupus et SAPL</li> <li>● Sarcoidose</li> <li>● Syndrome de Gougerot-Sjögren</li> <li>● Vascularites du système nerveux central isolées</li> <li>● Maladie de Horton</li> <li>● Maladie de Behçet</li> </ul>	<b>Troubles endocriniens :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Hypo- et hyperthyroïdie</li> <li>● Hypoparathyroïdie</li> <li>● Insulinomes</li> <li>● Affections hypophysaires et surrénaliennes</li> </ul>
<b>Maladies psychiatriques :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Dépression (pseudo-démences ?)</li> <li>● Schizophrénie</li> </ul>	<b>Maladies neurologiques :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Tumeurs cérébrales</li> <li>● Hématomes sous-duraux</li> <li>● Hydrocéphalies à pression normale</li> </ul>
<b>Intoxications :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Alcool</li> <li>● Métaux lourds : plomb, aluminium (dialysés), bismuth, cuivre</li> </ul>	<b>Maladies infectieuses :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Syphilis – sida</li> <li>● Méningo-encéphalites (tuberculeuse, fongique, parasitaire)</li> <li>● Maladie de Whipple</li> <li>● Maladie de Lyme</li> </ul>
<b>Médicaments :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Intoxications diverses (antidépresseurs, tranquillisants, cimétidine, digoxine, analgésiques, narcotiques, anticholinergiques, agonistes, dopaminergiques)</li> </ul>	<b>Divers :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Syndrome d'apnées du sommeil</li> <li>● Hyperviscosité</li> <li>● Radiations</li> <li>● Syndrome paranéoplasique</li> <li>● Encéphalite limbique</li> <li>● Maladies hématologiques</li> <li>● Waldenström</li> <li>● Polyglobulies</li> <li>● Lymphomes</li> <li>● Porphyries</li> </ul>
<b>Troubles métaboliques :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Déséquilibre hydroélectrolytique</li> <li>● Hyponatrémie</li> <li>● Hypoxie</li> <li>● Hypercalcémie</li> </ul>	

### Annexe III. Critères de DSM-IV

#### 1. Apparition de déficits cognitifs multiples, comme en témoignent à la fois

a) **Une altération de la mémoire** (altération de la capacité à apprendre des informations nouvelles ou à se rappeler les informations apprises antérieurement)

b) **Une (ou plusieurs) des perturbations cognitives suivantes :**

- aphasie (perturbation du langage) ;
- apraxie (altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes) ;
- agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier les objets malgré des fonctions sensorielles intactes) ;
- perturbation des fonctions exécutives (faire des projets, organiser, ordonner dans le temps, avoir une pensée abstraite).

**2. Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 sont tous les deux à l'origine d'une altération significative du fonctionnement social ou professionnel et représentent un déclin significatif par rapport au niveau de fonctionnement antérieur.**

**3. L'évolution est caractérisée par un début progressif et un déclin cognitif continu.**

**4. Les déficits cognitifs de critères A1 et A2 ne sont pas dus :**

- à d'autres affections du système nerveux central qui peuvent entraîner des déficits progressifs de la mémoire et du fonctionnement cognitif (exemple : maladie cérébro-vasculaire, maladie de Parkinson, maladie de Huntington, hématomate sous-dural, hydrocéphalie à pression normale, tumeur cérébrale) ;
- à des affections générales pouvant entraîner une démence (exemple : hypothyroïdie, carence en vitamine B12 ou en folates, pellagre, hypercalcémie, neurosyphilis, infection par le VIH) ;
- à des affections induites par une substance.

**5. Les déficits ne surviennent pas de façon exclusive au cours de l'évolution d'un delirium.**

**6. La perturbation n'est pas mieux expliquée par un trouble de l'axe I (exemple : trouble dépressif majeur, schizophrénie).**

### Annexe IV. Critères du NINCDS-ADRDA

#### 1. Les critères pour le diagnostic clinique de « maladie d'Alzheimer probable »

- Une démence diagnostiquée sur les données de la clinique et documentée par une échelle de type « *mini mental status* », échelle de démence de Blessed ou autre confirmée ultérieurement par des tests neuropsychologiques appropriés.
- Des altérations portant sur au moins deux fonctions cognitives.
- Une diminution progressive de la mémoire et d'autres fonctions cognitives.
- L'absence de troubles de la conscience.
- Un début entre 40 et 90 ans, le plus souvent après 65 ans, et une absence d'affections systémiques ou cérébrales qui pourraient, directement ou indirectement, être responsables d'altérations mnésiques ou de troubles cognitifs.

#### 2. Le diagnostic de « maladie d'Alzheimer probable » est fondé sur :

- La présence d'une aphasie, d'une apraxie, d'une agnosie.
- Une réduction des activités quotidiennes et des perturbations comportementales.
- Des antécédents familiaux de troubles similaires, surtout si une confirmation histologique a été apportée.
- Les résultats des examens paracliniques :
  - pas d'anomalie du LCR à l'examen usuel ;
  - EEG normal ou présentant des altérations non spécifiques (ondes lentes) ;
  - mise en évidence d'une atrophie cérébrale au scanner X, atrophie progressant sur plusieurs examens consécutifs.

#### 3. D'autres manifestations cliniques sont compatibles avec le diagnostic de « maladie d'Alzheimer probable », après exclusion des autres causes de démence

- Présence de plateaux dans la progression de la maladie.
- Symptômes associés de dépression, insomnie, incontinence, délire, illusions, hallucinations, exacerbation brutale de manifestations verbales, émotionnelles ou physiques, troubles sexuels, amaigrissement, anomalies neurologiques notamment lorsque la maladie est à un stade avancé (hypertonie, myoclonies, troubles de la marche...). Crises épileptiques possibles à un stade avancé.
- Scanner X normal pour l'âge.

#### 4. Éléments qui plaident contre le diagnostic de « maladie d'Alzheimer probable »

- Début soudain.
- Signes neurologiques focaux (hémiparésie, déficit sensitif, déficit du champ visuel), troubles de la coordination survenant précocement en cours d'évolution.
- Crises d'épilepsie ou troubles de la marche dès le début de la maladie.

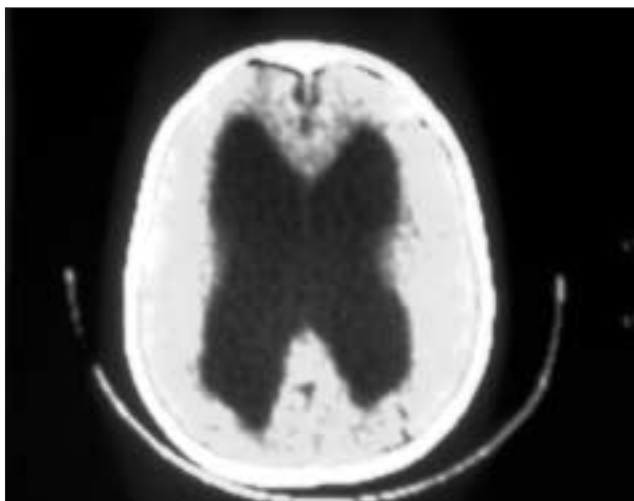
## Annexe IV. Critères du NINCDS-ADRDA (suite)

**5. Le diagnostic de « maladie d'Alzheimer possible » peut être porté**

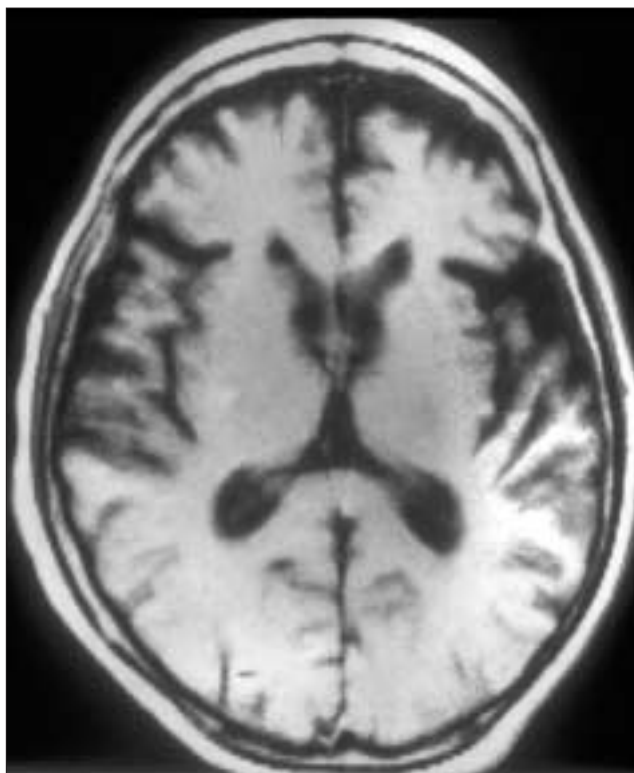
- Sur la base d'un syndrome démentiel, en l'absence d'autres étiologies reconnues de démence (affections neurologiques, psychiatriques ou maladie générale) et en présence de formes atypiques dans leur mode de début, leur présentation clinique ou leur évolution.
- En présence d'une seconde affection générale ou neurologique, qui pourrait causer la démence mais qui n'est pas considérée comme actuellement responsable de cette démence.
- Dans le cadre de la recherche clinique, ce diagnostic doit être retenu lorsqu'un déficit cognitif est isolé et s'aggrave progressivement en l'absence d'autre cause identifiable.

**6. Les critères pour le diagnostic de « maladie d'Alzheimer certaine »**

- Les critères cliniques pour le diagnostic de maladie d'Alzheimer probable.
- La mise en évidence d'altérations histopathologiques caractéristiques obtenues par biopsie ou autopsie.

**Figure 1.**

*Hydrocéphalie à pression normale. Scanner cérébral montrant une dilatation ventriculaire importante sans atrophie corticale : les sillons corticaux sont peu visibles.*

**Figure 2.**

*Maladie de Pick. IRM cérébrale, séquence T1 montrant une atrophie des deux lobes frontaux et de la partie antérieure des lobes temporaux.*

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Syndrome myogène ou musculaire

HP-19

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Syndrome myogène ou musculaire

## DÉFINITION

- C'est l'ensemble des signes cliniques, biologiques, électromyographiques et histologiques traduisant l'atteinte du muscle strié et excluant :
  - une atteinte de la jonction neuro-musculaire : myasthénie ;
  - une atteinte du nerf périphérique et de la corne antérieure ;
  - une atteinte centrale : syndrome pyramidal.
- Deux étapes :
  - reconnaître le syndrome myogène : description ;
  - reconnaître l'étiologie : « catalogue » à connaître.

### Schématiquement

- Syndrome myogène aigu ou subaigu :
  - myosite ;
  - causes toxiques, médicamenteuses ;
  - causes endocriniennes.
- Syndrome myogène chronique, à transmission héréditaire,
  - dystrophie musculaire progressive :
    - sans myotonie : maladie de Duchenne (récessive liée au sexe) ;
    - avec myotonie : maladie de Steinert (autosomique dominant).

## A/ Description clinique

- Déficit moteur :
  - bilatéral et symétrique ;
  - à prédominance proximale ;
  - signe du tabouret (impossibilité de passer de la position assise à la station debout sans utiliser les mains) ;
  - signe de Gowers : difficulté à se relever de la position accroupie ;
  - à la marche :
    - \* démarche dandinante,
    - \* « roi de comédie » : le bassin bascule en avant ;
  - de la ceinture scapulaire :
    - \* difficulté à lever les bras, à porter des charges,
    - \* décollement des omoplates à l'élévation des bras ;
  - du tronc : hyperlordose ;
  - de la face : ptosis ± ophtalmoplégie ; inconstant.
- Amyotrophie :
  - le plus souvent ;
  - parfois pseudo-hypertrophie (dépôts de graisse dans le muscle atrophié).
- Abolition du réflexe idiomusculaire, à la percussion du muscle.
- Signes négatifs :

- ROT normaux (au moins au début) ;
- pas de trouble sensitif ;
- pas de signe central (pyramidal) ;
- pas de crampes (se voient dans le syndrome neurogène).
- Rechercher :
  - douleur musculaire spontanée ou à la pression des muscles :
    - \* présente dans myosite, hypothyroïdie et ostéomalacie,
    - \* absente dans myopathie ;
  - myotonie : lenteur au relâchement (décontraction) du muscle :
    - \* myotonie spontanée : le patient ne lâche pas la main de l'examineur,
    - \* myotonie provoquée : à la percussion de l'éminence thénar → bourrelet musculaire.
- Signes de gravité
  - à rechercher systématiquement devant un syndrome myogène :
    - \* troubles de la déglutition : dysphagie + + +,
    - \* troubles respiratoires : EFR systématiques + + +,
    - \* atteinte cardiaque :
      - ECG : BAV,
      - échocardiographie : insuffisance cardiaque,
    - \* atteinte rénale : la myoglobine est toxique pour les tubules ; risque d'insuffisance rénale aiguë par nécrose tubulaire aiguë.

## B/ Examens biologiques

- Augmentation des enzymes musculaires :
  - créatine-phosphokinase (CPK) ; fraction MM ;
  - aldolase ;
  - LDH ;
  - transaminases (ASAT, ALAT) ;
  - surtout dans :
    - \* myosite,
    - \* hypothyroïdie,
    - \* maladie de Duchenne chez l'enfant,
    - \* à part : la rhabdomyolyse.
- Rechercher :
  - une myoglobinurie ;
  - retentissement sur le rein : urée, créatinine.
- Demander systématiquement :
  - kaliémie, calcémie, phosphorémie ;
  - T4, TSHus.

## C/ EMG → syndrome myogène électrique

- De détection :
  - tracé trop riche pour l'effort fourni, interférentiel, recrutement spatial d'unités motrices (+ + +) ;
  - potentiels :
    - \* petits (durée et amplitude faibles),
    - \* polyphasiques,
    - \* déchiquetés,
    - \* vitesses de conduction nerveuse (sensitive et motrice) normales.

## D/ Biopsie musculaire

- Dans un muscle déficitaire, ou myogène en EMG mais pas atrophié.
- À distance ou en dehors des territoires explorés par l'EMG (afin d'éviter les lésions dues aux aiguilles).
- Les techniques d'étude histologique dépendent du diagnostic recherché :



**1. Microscopie optique (MO) de principe, mais surtout pour**

- Les myopathies inflammatoires : polymyosite, dermatomyosite, myosite à inclusion.
- Les mitochondriopathies : lésions évocatrices = RRF, *ragged red fibers* (fibre rouge déchiquetée) au trichrome de Gomori.

**2. Réactions histoenzymologiques et dosages biochimiques**

- Sur le muscle congelé pour les myopathies métaboliques.

**3. Anticorps antidystrophine**

- Pour les myopathies héréditaires (dystrophinopathie).

**4. Microscopie électronique**

- Pour les myopathies congénitales.

**E/ Pour compléter le bilan**

- ECG systématique, rechercher BAV, ± échocardiographie.
- EFR : retentissement respiratoire : TVR (restrictif).

## ÉTIOLOGIE

- Causes acquises
  - A. Toxiques : médicaments, alcool.
  - B. Endocriniennes.
  - C. Inflammatoires : myosites.
- Les myopathies (causes génétiques)
  - D. Dystrophies musculaires progressives.
  - E. Myopathies métaboliques.
  - F. Mitochondriopathies.
  - G. Myopathies congénitales.

**A/ Causes toxiques**

À rechercher systématiquement :

- Alcool (déficit musculaire proximal, associé ou non à une polynévrite).
- Héroïne.
- Amphétamines.
- Médicaments :
  - corticoïdes (+++) (au long cours : myopathie cortisonique) ;
  - fibrates : clofibrate, surtout si insuffisance rénale ;
  - inhibiteurs de HMG-coenzyme A : contre-indiqués en association avec les fibrates ;
  - lithium ;
  - cimétidine ;
  - chloroquine ;
  - AZT : Rétrovir ;
  - les médicaments hypokaliémiants : diurétiques, laxatifs, amphotéricine B.

**B/ Causes endocriniennes**

- Peuvent donner un syndrome myogène :

**1. Hyperthyroïdie**

- Amyotrophie pouvant être importante au cours de la maladie de Basedow.

## 2. Hypothyroïdie

- Syndrome myogène douloureux au cours de myxœdème.
- Lenteur à la décontraction ; allongement du temps du réflexogramme achilléen (> 340 m/s) ; souvent, élévation des CPK.

## 3. Syndrome de Cushing

- Iatrogène.
- Maladie de Cushing.
- myopathie proximale + amyotrophie + signe du tabouret.

## 4. Les autres

- Ostéomalacie (douleur musculaire pelvi-crurale + démarche dandinante).
- Hyperparathyroïdie.
- Addison (paralysie musculaire par hyperkaliémie).
- Hyperaldostéronisme par l'hypokaliémie.

## C/ Causes inflammatoires

Myosites :

- Auto-immunes : polymyosites (PM).
- Infectieuses.

### 1. Polymyosites(PM) et dermatomyosites (DM)

- Terrain : deux femmes pour un homme ; deux pics de fréquence : 10 et 50 ans.
- Syndrome myogène douloureux ++.
- Dysphagie fréquente.
- Signes associés :
  - AEG : fièvre + amaigrissement ;
  - arthralgies ;
  - phénomène de Raynaud ;
  - signes cutanés (DM) : œdème lilacé palpébral ± érythème des zones découvertes et de la face d'extension des doigts, des coudes et des genoux (lésion de Gottron) et du pourtour unguéal ;
  - parfois vascularite disséminée ;
  - atteinte cardiaque : troubles du rythme, de conduction, voire insuffisance cardiaque.
- Syndrome inflammatoire : augmentation de la VS.
- Augmentation des CPK dans 75 % des cas, proportionnelle à la nécrose des fibres musculaires (aldolase et myoglobine peuvent être élevées).
- Autoanticorps souvent positifs :
  - facteurs antinucléaires ;
  - facteur rhumatoïde ;
  - Ac anti-JO 1, anti-PM.
- EMG :
  - syndrome myogène multifocal.
  - sont évocateurs : l'activité spontanée de fibrillation (hyperexcitabilité des fibres musculaires atteintes) et le mélange myogène + neurogène.
- Histologie (BM) : association en proportion variable.
  - infiltrats inflammatoires mononucléés (périvasculaires et intrafasciculaires) ;
  - fibres musculaires nécrotiques ;
  - fibres musculaires en régénération (basophiles).
- Pour la dermatomyosite : atrophie des fibres en disposition périfasciculaire (signe spécifique).
- Peuvent être :
  - primitives ;

- associées à d'autres collagénoses : PR, LED, Gougerot-Sjögren, sclérodermie ;
- paranéoplasiques +++ pour les DM (10 à 15 %) : cancers broncho-pulmonaire, de l'ovaire, de l'estomac ou lymphome ;
- déclenchées par la prise de D-pénicillamine.
- Traitement :
  - corticoïdes ;
  - échange plasmatique ;
  - immunosuppresseur : cyclophosphamide (Endoxan), méthotrexate.

## 2. Myosites infectieuses

- Sida +++ :
  - polymyosite liée au VIH ;
  - myopathie liée à l'AZT.
- Toxoplasmose (sujet immunodéprimé).
- Trichinose (à la myosite fébrile, s'associent un œdème du visage, des troubles digestifs et une hyperéosinophilie).
- Cysticercose (*taenia solium*, viande de porc).
- Légionellose.
- Virus :
  - grippe (pour mémoire : rhabdomyolyse de la grippe maligne) ;
  - coxsackie B (maladie de Bornholm).

## 3. Autres

- Myosite granulomateuse : sarcoïdose.
- Myosite à inclusion : atteinte myogène + neurogène, d'évolution lente.
- Myosite des syndromes hyperéosinophiliques.

## D/ Dystrophie musculaire progressive (DMP)

- Sans myotonie : maladie de Duchenne.
- Avec myotonie : maladie de Steinert.

### 1. Maladie de Duchenne de Boulogne

- Héritéité RLS (récessive liée au sexe).
- Incidence annuelle : un garçon sur trois mille à cinq mille naissances masculines.
- Prévalence : trois cas sur cent mille.
- Gène localisé sur le bras court du chromosome X (Xp21) codant pour une protéine du cytosquelette de haut poids moléculaire (PM) : la dystrophine (absente ou en faible quantité dans la maladie de Duchenne de Boulogne).
- Antécédents familiaux du côté maternel.
- Femmes conductrices :
  - si deux enfants myopathes ;
  - un enfant et un frère myopathes ;
  - CPK élevées (mais 30 % des femmes conductrices ont des CPK normales).
- Néomutations fréquentes → cas sporadiques non familiaux.
- Diagnostic anténatal possible grâce aux RFLP (polymorphisme de restriction).

### Description

- Début vers 2 à 3 ans ; atteinte des membres inférieurs et de la ceinture pelvienne : retard à la marche, chutes, difficulté à monter les escaliers, impossibilité de se mettre debout sans l'aide des mains.
- Pseudo-hypertrophie des muscles du mollet (prolifération scléroadipeuse).
- Atteinte des muscles axiaux : hyperlordose lombaire, scoliose.

- Grabataire à 10 ans
- Atteinte cardio-respiratoire vers 12 ans ; à l'ECG : ondes R amples en V1-V2, ondes Q en V4-V5-V6, trouble ventilatoire restrictif.
- Mort entre 20 et 30 ans.
- Biologie : élévation des CPK et de l'aldolase.

**N.B. :**

- La myopathie de Becker est une forme plus bénigne que la maladie de Duchenne de Boulogne :
  - début tardif ;
  - évolution plus lente ;
  - absence d'atteinte cardiaque.

**2. Maladie de Steinert (dystrophie myotonique)**

- Maladie autosomique dominante.
- Liée à une répétition du triplet n(CTG) sur le chromosome 19, codant pour une protéine-kinase :
  - normalement :  $5 < n < 27$  ;
  - pathologique quand  $n > 50$  pouvant dépasser 2 500.
- Phénomène d'anticipation : âge du début plus précoce d'une génération à l'autre avec une symptomatologie de plus en plus sévère (amplification liée à l'augmentation de n).
- Prévalence : 3 à 5/100 000.
- Âge du début variable entre 20 et 30 ans.
- Syndrome myogène + myotonie touchant :
  - les extrémités des membres ;
  - la tête et le cou :
    - \* ptosis + visage atone, saillies des arcades zygomatiques,
    - \* amyotrophie des SCM et des muscles masticateurs,
    - \* muscles pharyngo-laryngés : troubles de la voix, dysphagie.
- Signes associés (atteinte systémique) :
  - cataracte postérieure +++ (peut être le seul signe clinique chez un ascendant) ;
  - calvitie précoce ;
  - cardiaque : BAV → ECG +++ ;
  - endocriniens : insuffisance gonadique, diabète ;
  - déficit intellectuel fréquent.
- Évolution lente, décès par complication cardio-respiratoire.

**N.B. :**

- Forme néonatale grave, à transmission exclusivement maternelle Æ hypotonie + troubles de la succion et de la déglutition.
- Maladie de Thomsen :
  - autosomique dominante (AD), plus rare ;
  - début à l'adolescence ;
  - myotonie très importante ;
  - hypertrophie musculaire → aspect athlétique.

**3. Autres DMP héréditaires**

- Myopathie facio-scapulo-humérale (Landouzy-Dejerine) : AD, début vers 20 ans, évolution lente.
- Myopathie des ceintures :
  - scapulaire ou pelvienne ;
  - autosomique récessive (AR) ;
  - début chez l'adolescent ou le jeune adulte ;
  - respecte la face.

- Myopathie oculo-pharyngée :
  - AD ou sporadique ;
  - ptosis + troubles de la déglutition.

## E/ Myopathies métaboliques

### 1. Paralysies périodiques familiales avec dyskaliémie

#### a) Hypokaliémique (maladie de Westphal)

- Déclenchée par un repas riche en glucides ou par un effort violent.
- Signes ECG :
  - \* allongement de QT ;
  - \* ondes U.
- Prévention par acétazolamide (Diamox).

#### b) Hyperkaliémique (adynamie héréditaire de Gamstrop)

- Paralysie + myotonie déclenchées par le repos et par le froid.
- Lui est apparentée la paramyotonie de von Eulenburg = myotonie au froid (exemple : après une glace).

### 2. Glycogénoses musculaires

- Déficit enzymatique (autosomique récessif) responsable d'une accumulation de glycogène dans les fibres musculaires.
- Surtout le type V (maladie de MacArdle) = déficit en phosphorylase musculaire : crampes + douleurs musculaires à l'effort :
  - test à l'effort : absence d'augmentation d'acide lactique (blocage de la glycogénolyse anaérobie) ;
  - le diagnostic est fait sur la biopsie et le dosage de l'enzyme.

### 3. Lipidoses

- Accumulation de lipides dans les muscles, liée à un déficit en carnitine ou en carnitine-palmityl transférase (CPT).

#### N.B. :

- Les myopathies métaboliques sont souvent révélées à l'effort.
- Si le déficit apparaît dès le début de l'effort : glycogénoses.
- Si le déficit apparaît au bout d'un certain temps : lipidoses.

## F/ Myopathies mitochondriales

- Cas sporadiques ou familiaux : hérédité mixte ou maternelle (l'ADN mitochondrial est d'origine maternelle).
- Histologiquement : accumulation des mitochondries sous le sarcolemme = RRF (*ragged red fibers*) ; coloration de trichrome de Gomori.
- Biochimiquement :
  - augmentation du rapport lactates/pyruvates dans le sérum (> 30) et le LCR ;
  - anomalies de la chaîne respiratoire mitochondriale.
- Tableaux cliniques variés des myopathies mitochondriales.

### 1. Syndrome de Kearns-Sayre

- Ophthalmoplégie progressive externe (respect de la musculature intrinsèque).
- Rétinopathie pigmentaire au fond d'œil.
- Syndrome cérébelleux.
- Bloc auriculo-ventriculaire.
- Augmentation de la protéinorachie.

**2. MELAS**

- Myopathie mitochondriale (M).
- Encéphalopathie (E).
- Acidose lactique (LA).
- Accidents cérébraux pseudovasculaires à répétition (*Strokes*).

**3. MERRF**

- Myopathie mitochondriale.
- Épilepsie myoclonique avec RRF.
- Ataxie cérébelleuse souvent associée.

**G/ Myopathies congénitales**

- Anomalies du développement de la fibre musculaire striée au cours de la période foetale.
- La présentation clinique associe une hypotonie néonatale et un déficit moteur apparaissant dès la naissance.
- Histologiquement, différents types ont été décrits : myopathies à bâtonnets, *central-core*, myotubulaire ou centro-nucléaire (intérêt de la microscopie électronique).

**À PART : RHABDOMYOLYSE AIGUË**

- Lyse musculaire avec libération de myoglobine, pigment toxique pour les tubules rénaux : risque d'IRA par NTA (nécrose tubulaire aiguë).
- Douleurs + crampes musculaires associées à des paralysies plus ou moins importantes. Cela touche préférentiellement les membres inférieurs et peut s'étendre au tronc (risque de paralysie respiratoire) et aux membres supérieurs.
- Biologiquement :
  - Myoglobinurie : urines foncées (rouge brun).
  - Hyperkaliémie (risque de troubles du rythme → ECG +++).
  - IRA par NTA (+++).
  - Tendance à l'acidose métabolique + hypocalcémie (au début).

**CAUSES DES RHABDOMYOLYSES**

- Crush syndrome : syndrome d'écrasement musculaire.
- Sont proches :
  - coma prolongé + compression et nécrose ischémique des muscles ;
  - état de mal convulsif ;
  - exercices musculaires intenses.
- Ischémie musculaire.
- Exemples :
  - ischémie aiguë d'un membre inférieur (embolie artérielle) ;
  - syndrome des loges.
- Hyperthermie :
  - coups de chaleur ;
  - syndrome malin des neuroleptiques.
- Métaboliques : en particulier l'hypokaliémie.
- Toxiques : alcool, intoxication au CO, barbituriques, héroïne, clofibrate.
- Infectieuses :
  - virales (grippe maligne, Coxsackie) ;
  - bactérienne.
- Les polymyosites.

- Les myoglobinuries héréditaires compliquant :
  - maladie de MacArdle ;
  - déficit en CPT ;
  - les myopathies.

### Remarques

Association syndromes neurogène et myogène

- Principales causes :
  - alcool (+++);
  - causes toxiques et médicamenteuses ;
  - polymyosites ;
  - Steinert ;
  - mitochondriopathies ;
  - myosite à inclusion.
- Toutes les myopathies peuvent se compliquer de lyse musculaire aiguë = rhabdomyolyse.
- Trois principales causes de syndrome myogène + élévation des CPK :
  - myosite (PM + DM) ;
  - hypothyroïdie ;
  - dystrophinopathie (Duchenne de Boulogne).

### Ne pas oublier

- Clinique.
- Enzymes musculaires.
- EMG.
- Biopsie.
- Causes curables :
  - toxiques :
    - \* médicaments,
    - \* alcool ;
  - endocriniennes ;
  - myosite.
- Rechercher une atteinte cardio-respiratoire associée.
- Troubles de déglutition (signe de gravité).
- Risque rénal devant une rhabdomyolyse (myoglo-binurie).

<b>Annexe. Différences entre syndrome neurogène et syndrome myogène</b>		
	<b>Syndrome neurogène</b>	<b>Syndrome myogène</b>
<b>Clinique :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Déficit</li> <li>● Réflexe idiomusculaire</li> <li>● ROT</li> <li>● Troubles sensitifs</li> <li>● Amyotrophie</li> <li>● Fasciculation</li> </ul>	Distal Présent Absents Présents +++ + (surtout si corne antérieure)	Proximal Absent Présents Absents + (parfois pseudo-hypertrophie) —
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Enzymes musculaires</li> </ul>	Normales	Augmentées
<b>EMG :</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>● Tracé</li> <li>● Recrutement</li> <li>● Vitesses de conduction</li> </ul>	Pauvre et accéléré Temporel Diminuées	Trop riche pour l'effort Spatial Normales
<b>Biopsie musculaire</b>	* Regroupement fasciculaire des fibres : fascicules normaux à côté de fascicules pathologiques * Fibres atrophiques groupées à côté d'un groupe normal	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Touche tous les fascicules</li> <li>● Aspect « bariolé »                (fibres normales à côté de fibres pathologiques dans le même fascicule)</li> <li>● Atteinte variable des fibres                (atrophie, nécrose) au sein d'un même faisceau et d'un faisceau à l'autre</li> </ul>



# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

# MALADIES INFECTIEUSES

## Toxoplasmose cérébrale chez un sujet infecté par le VIH

HP-20

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Toxoplasmose cérébrale chez un sujet infecté par le VIH

## DIAGNOSTIC, ÉVOLUTION, TRAITEMENT, PRÉVENTION

### ÉTIOLOGIE

- La toxoplasmose cérébrale est liée à la réactivation, au cours d'un déficit immunitaire acquis, de kystes cérébraux latents de *Toxoplasma gondii* responsables d'abcès cérébraux.

### ÉPIDÉMIOLOGIE

- La toxoplasmose est une infection parasitaire ubiquitaire, largement répandue en France, puisque environ 70 % de la population adulte possède des anticorps antitoxoplasmiques IgG témoignant d'une infection ancienne.
- La primo-infection – le plus souvent asymptomatique – se contracte généralement dans l'enfance par la consommation de viande peu cuite, de végétaux ou au contact d'animaux domestiques.
- La toxoplasmose cérébrale est la manifestation inaugurale du sida dans environ 15 à 20 % des cas. Bien que sa fréquence diminue en raison de la prophylaxie, elle reste la première cause d'infection opportuniste neurologique.
- Le risque de développer une toxoplasmose cérébrale chez un patient VIH +, porteur d'anticorps antitoxoplasmiques, est significativement plus élevé lorsque le taux de CD4 est inférieur à 150/mm<sup>3</sup>. De très rares cas ont été observés au cours d'une primo-infection toxoplasmique.

## ABCÈS INTRACÉRÉBRAUX À TOXOPLASME (80 %)

### 1. Clinique

- Tout signe neurologique survenant chez un patient infecté par le VIH doit faire évoquer le diagnostic de neurotoxoplasmose et impose la réalisation en urgence d'un scanner cérébral.
- L'installation des symptômes est généralement progressive sur une dizaine de jours et peut comporter céphalées, confusion, convulsions partielles ou généralisées, coma, agitation, signes de localisation (hémiparésie, atteinte des nerfs crâniens, ataxie, aphasie, troubles sensitifs...). Une fièvre autour de 38-38,5 °C est habituelle mais peut manquer dans un tiers des cas. Parfois, les signes d'hypertension intracrânienne (céphalées, vomissements, troubles de conscience) sont au premier plan.

## 2. Tomodensitométrie cérébrale (cf. figure n° 1 en fin de question)

- Le diagnostic d'abcès intracérébral à toxoplasme est posé par le scanner avec injection de produit de contraste et clichés tardifs (30 minutes).
- La lésion est dite « en cocarde », avec hypodensité centrale cerclée d'une prise de contraste en anneau. En périphérie, une hypodensité souvent importante témoigne de l'œdème péri-lésionnel pouvant exercer un effet de masse, avec déplacement des structures médianes (ventricules, faux du cerveau). Parfois, l'aspect est celui d'une hyperdensité nodulaire ou plus rarement d'une hypodensité isolée.
- Ces lésions peuvent être uniques ou multiples, sus- ou sous-tentorielles, siégeant préférentiellement au niveau hémisphérique, à la jonction de la substance blanche et de la substance grise, au niveau des noyaux gris centraux et parfois dans le cervelet.

## 3. Apport de l'IRM cérébrale

- L'IRM est plus sensible que le scanner. Elle peut visualiser des images anormales (hyper-sigaux sur les séquences pondérées en T2) non détectées en TDM ; elle sera pratiquée en deuxième intention en cas de normalité du scanner.

## 4. Sérologie antitoxoplasmique

- Une sérologie antérieure positive témoigne de la présence de kystes latents susceptibles de se réactiver à l'occasion d'une immunodépression. Les variations éventuelles du titre d'IgG n'ont pas de valeur diagnostique. Une sérologie antérieure négative rend le diagnostic quasi improbable et doit régulièrement être recontrôlée.

## 5. Autres méthodes diagnostiques

- Une technique de PCR dans le sang ou le LCR est à l'étude, mais elle n'est pas réalisée en routine.
- La ponction lombaire ne sera pratiquée qu'en l'absence d'anomalie sur l'imagerie cérébrale, surtout dans le but d'un diagnostic différentiel.
- Les anomalies du LCR au cours de la toxoplasmose sont inconstantes et aspécifiques : hyperprotéinorachie modérée, hyperlymphocytose discrète.

# ENCÉPHALITE DIFFUSE À TOXOPLASME

- C'est une forme clinique de l'infection cérébrale à toxoplasme, de diagnostic difficile, touchant des patients particulièrement immunodéprimés.
- Il s'agit de lésions diffuses, non nécrotiques, liées à la dissémination de nodules parasitaires.
- Les manifestations cliniques sont atypiques avec présence d'un syndrome confusionnel, d'une épilepsie généralisée, parfois d'un syndrome méningé et plus rarement de manifestations focales.
- Le scanner cérébral est le plus souvent normal, l'IRM encéphalique peut montrer des hyper-sigaux de la substance blanche en T2. Le diagnostic est fait par élimination d'une autre cause (en particulier, cryptococcose neuroméningée), et la négativité du bilan doit faire débiter un traitement d'épreuve.

## AUTRES PATHOLOGIES LIÉES AU TOXOPLASME

### 1. Chorioretinite

- C'est en fréquence la deuxième localisation de l'infection à toxoplasme au cours du sida.
- Les signes fonctionnels (baisse de l'acuité visuelle), unilatéraux le plus souvent, sont quasi constants, à la différence de l'infection à CMV.
- Le diagnostic repose sur le fond d'œil (lésion rétinienne couleur chamois).

## 2. Pneumopathie

- Rare, les manifestations cliniques sont comparables à celles de la pneumonie à *Pneumocystis*.

## 3. Hépatite, myocardo-péricardite, pancytopénie

## 4. Toxoplasmose viscérale disséminée

- Elle touche les patients ayant un déficit immunitaire très profond.
- C'est une défaillance multiviscérale avec état de choc.
- La mise en évidence du parasite est possible dans le sang, le liquide de lavage alvéolaire, le LCR et la moelle osseuse.

# DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DE LA NEURO-TOXOPLASMOSE

- Un diagnostic différentiel sera discuté en cas de sérologie antitoxoplasmique négative, ou de prophylaxie par Bactrim correctement suivie, ou d'échec d'un traitement antitoxoplasmique après deux semaines.
- La preuve diagnostique est fournie par la biopsie cérébrale stéréotaxique jamais pratiquée en première intention.
- On peut évoquer les diagnostics suivants :
  - lymphome cérébral primitif : avec recherche d'EBV par PCR sur le LCR. Au scanner, les lésions paraissent hétérogènes, en pont, avec peu d'œdème périphérique, prenant fortement le contraste et siégeant préférentiellement en périventriculaire ;
  - leuco-encéphalite multifocale progressive (LEMP) : avec recherche du virus JC par PCR sur le LCR. L'IRM visualise des hypersignaux diffus de la substance blanche, sans effet de masse ni prise de contraste ;
  - encéphalite à CMV, à VIH, HSV ;
  - cryptococcose neuroméningée ;
  - tuberculose ou mycobactériose atypique.

## ÉVOLUTION

- L'évolution est mortelle en l'absence de traitement. Avec un traitement précoce, l'amélioration survient en cinq à dix jours, mais 30 à 40 % des patients gardent des séquelles, en particulier un ralentissement psychomoteur.
- La disparition des images radiologiques est obtenue en quatre à six semaines. Les rechutes étant inéluctables, une prophylaxie secondaire est indispensable après le traitement d'attaque.

## TRAITEMENT CURATIF

### 1. En première intention : sulfadiazine et pyriméthamine associées

#### a) Posologie

- Sulfadiazine : Adiazine *per os*, 4 à 6 g/24 h.
- Pyriméthamine : Malocide *per os*, 50 mg/24 h, après une dose de charge de 100 mg pendant deux jours.
- Durée : quatre à huit semaines.
- Il n'existe pas de résistance parasitologique documentée à ce traitement.
- En cas de trouble de la déglutition, les comprimés (seule forme disponible) seront administrés au moyen d'une sonde gastrique.

**b) Effets secondaires**

- Malocide : toxicité hématologique par effet antifolique.
- Adiazine (surtout car sulfamide) : leuconéutropénie, cytolysé hépatique, colique néphrétique, allergie immédiate (urticaire, œdème de Quincke, choc anaphylactique) ou intolérance retardée au dixième jour (fièvre, rash) ; rarement syndrome de Lyell.
- En cas d'intolérance à l'Adiazine, elle sera remplacée par la clindamycine (Dalacine) à la dose de 2,4 à 4,8 g/24 h ; la tolérance digestive de cette substance est médiocre : nausées, vomissements, diarrhée, voire colite pseudo-membraneuse ; seul médicament utilisable par voie IV.

**c) Traitements associés**

- Acide folinique (Lederfoline, Osfolate) : 10 à 25 mg/j (réduit l'hématotoxicité de la pyriméthamine).
- Antioœdémateux en cas d'hypertension intracrânienne (Mannitol, glycérol).
- Anticomitial : Rivotril en cas de crise, Dépakine en traitement de fond.
- Une alcalinisation des urines (eau de Vichy) est nécessaire pour éviter la précipitation de la sulfadiazine dans les voies urinaires.
- Le traitement antirétroviral est habituellement interrompu pendant la durée du traitement d'attaque pour limiter le cumul des toxicités.

**2. Autres schémas en cours de validation**

- Atovaquone (Wellvone) seule, pyriméthamine (Malocide) + clarithromycine (Zéclar) ou azithromycine (Zithromax).

## PROPHYLAXIE

---

**1. Traitement préventif des rechutes (prophylaxie secondaire)**

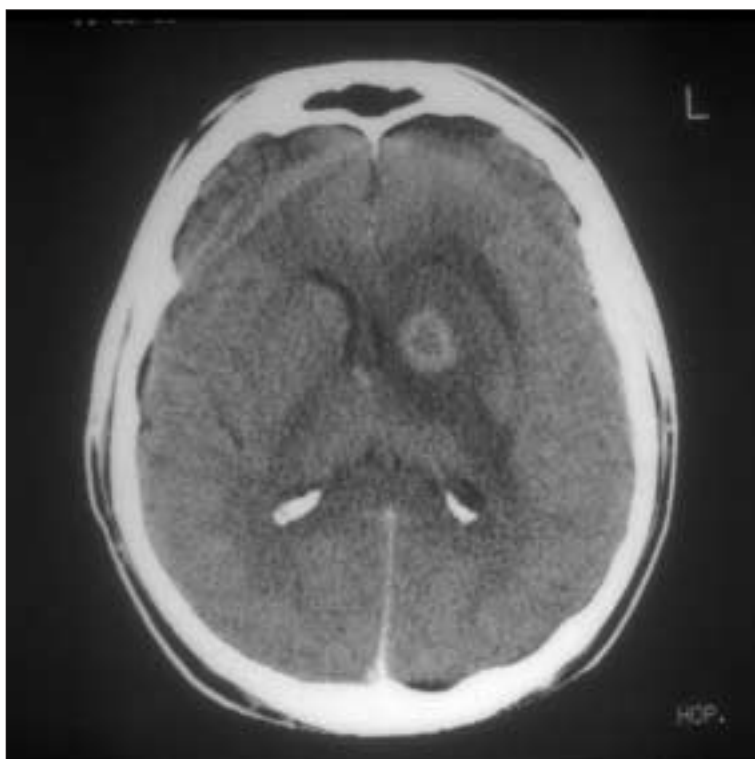
- Indispensable à l'issue du traitement d'attaque.
- On utilise les mêmes médicaments à demi-dose : Malocide 25 mg/j + acide folinique 25 mg trois fois par semaine + Adiazine 2 g/j ou Dalacine 1,2 g/j.
- L'association pyriméthamine-sulfadiazine prévient aussi la pneumocystose.
- En cas d'intolérance aux sulfamides, l'association pyriméthamine-clindamycine doit être couplée à un aérosol mensuel de Pentacarinate pour prévenir la pneumocystose.

**2. Prophylaxie primaire**

- Elle est indiquée pour tout patient dont le nombre de CD4 est inférieur à 200/mm<sup>3</sup> et dont la sérologie antitoxoplasmique est positive. Seul le Bactrim Forte 1 cp/j et, à un degré moindre, l'association Malocide 50 mg/semaine + Disulone 100 mg/j ont démontré leur efficacité. En cas de sérologie négative pour le toxoplasme, il est recommandé d'éviter le contact des chats, de bien rincer les fruits et les légumes et de ne pas consommer de viande peu cuite. ■

Annexe. Caractères cliniques et radiologiques des complications neurologiques du sida							
Maladie	Clinique		Radiologique		Nombre des lésions	Siège	Prise de contraste
	Fièvre	Altération de la conscience	Déficit neurologique focal	Durée de l'évolution			
Abcès cérébral à toxoplasme	+	+	++	< 2 semaines	unique ou multiple	noyaux gris	++ (annulaire)
Lymphome cérébral primitif	-	±	+	2 à 8 semaines	unique ou multiple	périventriculaire	+++
LEMP	-	±	++	qq semaines à qq mois	diffuse	SB sous-corticale	-
Cryptococcose	+++	+	-	< 2 semaines	unique ou multiple (kystique)	noyaux gris	
Encéphalite à CMV	+	±	-	< 2 semaines	diffuses, confluentes	périventriculaire	++
Encéphalite à VIH	-	± (confus)	-	qq semaines à qq mois	diffuses	SB profonde	-

**LEMP** = leucoencéphalite multifocale progressive  
**SB** = substance blanche



**Figure 1.**

*Scanner cérébral avec injection de produit de contraste, montrant un abcès toxoplasmique dans la région capsulo-lenticulaire gauche. À noter la prise de contraste annulaire, l'œdème périlésionnel et l'effet de masse sur le ventricule latéral (aspect en cocarde).*

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE

## Troubles de la marche et de l'équilibre

III-340

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Troubles de la marche et de l'équilibre

## Objectifs :

- **Devant un trouble de la marche ou de l'équilibre, argumenter les hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.**

## PHYSIOPATHOLOGIE

- Les systèmes d'afférences mis en jeu dans l'équilibre sont :
  - le système visuel ;
  - le système cérébelleux ;
  - le système vestibulaire ;
  - le système proprioceptif.
- La marche, quant à elle, implique l'intégrité des :
  - voies responsables de l'équilibre ;
  - afférences motrices pyramidales et extrapyramidales ;
  - motoneurones périphériques et système musculaire.
- Les troubles de la marche et de l'équilibre d'origine neurologique peuvent être dus à une atteinte de n'importe laquelle des structures citées ci-dessus, correspondant alors à un déficit moteur, un trouble du tonus, un déficit de la posture, de l'initiation motrice ou de la coordination.

## TROUBLES DE LA MARCHÉ ET DE L'ÉQUILIBRE

### A/ Examen du patient

#### 1. Interrogatoire

- Précisez, outre l'interrogatoire routinier (âge, antécédents...) :
  - ancienneté et mode d'installation des troubles ;
  - perception des troubles par le patient : sensation d'instabilité, de faiblesse d'un membre ou d'un segment de membre ;
  - facteurs favorisants : obscurité, effort, obstacle ;
  - retentissement sur la vie quotidienne : canne, besoin d'un tiers... ;
  - signes associés orientant vers un trouble plus global : paresthésies...



**La fermeture des yeux :**

- Aggrave les troubles d'origine proprioceptive et vestibulaire.
- Ne modifie pas les troubles d'origine cérébelleuse ou cérébrale.

**2. Examen neurologique**

- Étude de l'équilibre :
  - station debout, en garde à vous, yeux ouverts puis yeux fermés : rechercher un signe de Romberg ou une déviation latéralisée ;
  - étude de la résistance à la poussée contre le malade.
- Étude de la marche :
  - yeux ouverts : démarrage, demi-tour, comportement face à un obstacle, longueur des pas, ballant des bras ;
  - yeux fermés : étude de la marche aveugle (quelques pas en avant, puis en arrière).
- Examen neurologique général :
  - étude de la force motrice proximale et distale, recherche du signe du tabouret, ROT, RCP ;
  - étude du tonus ;
  - recherche d'un syndrome vestibulaire ou cérébelleux.

**3. Examen général ; à la recherche d'une étiologie non neurologique :**

- Prise de la tension artérielle +++ couché puis debout à 1, 3 et 5 minutes à la recherche d'une hypotension orthostatique (baisse de 20 mmHg de la pression artérielle systolique).
- Examen ostéo-articulaire et cardio-vasculaire.
- Évaluation ophtalmologique avec mesure de l'acuité visuelle+++.

**B/ Causes****1. Ataxies**

- Les ataxies sont des troubles liés à l'incoordination des mouvements volontaires avec conservation de la force musculaire. Il existe principalement trois formes d'ataxie :
  - l'ataxie proprioceptive ;
  - l'ataxie vestibulaire ;
  - l'ataxie cérébelleuse.

**a) Ataxie proprioceptive**

- Sémiologie :
  - \* signe de Romberg : apparition ou aggravation, à la fermeture des yeux, d'oscillations à la station debout ;
  - \* marche talonnante : le patient lève trop haut le pied à l'amorce du pas qui retombe sur le talon ;
  - \* signes associés proprioceptifs :
    - interrogatoire : paresthésies, signe de Lhermitte...
    - examen clinique : pallesthésie perturbée, troubles du sens de position des articulations, main instable ataxique, incoordination aux épreuves doigt-nez et talon-genou ;
- Causes :
  - \* atteinte du SNP :
    - signes homolatéraux à la lésion : neuropathies sensitives pures (diabète, paranéoplasique, syndrome sec...) ou sensitivomotrices ;
  - \* atteinte du SNC :
    - signes homolatéraux à la lésion pour les voies cordinales postérieures : compression médullaire, tabès, sclérose combinée de la moelle, SEP,
    - signes controlatéraux à la lésion pour les voies lemniscales et pariétales : SEP, POE...

**b) Ataxie cérébelleuse**

## – Sémiologie :

\* les troubles cérébelleux ataxiques appartiennent au syndrome cérébelleux dit statique correspondant à l'atteinte du vermis :

- élargissement du polygone de sustentation,
- station debout instable avec danse des tendons, oscillations non aggravées à la fermeture des yeux,
- marche pseudo-ébrieuse = pieds écartés, bras en balancier, pas brefs et irréguliers, surtout au démarrage et à l'arrêt brusque ;

\* un syndrome cérébelleux cinétique, correspondant à l'atteinte des hémisphères cérébelleux, doit être systématiquement recherché :

- dysmétrie, hypermétrie à l'épreuve doigt-nez et talon-genou,
- asynergie, adiadococinésie, dyschronométrie,
- troubles du tonus : hypotonie, réflexe rotulien pendulaire,
- trouble du langage et de l'écriture : écriture irrégulière, voie scandée et explosive... ;

## – Causes :

\* les lésions des voies cérébelleuses (cervelet y compris) situées sous les pédoncules cérébraux (décussation de Wernekink) donnent des signes homolatéraux à la lésion ;

\* les lésions des voies cérébelleuses au-dessus des pédoncules cérébraux donnent des signes controlatéraux :

- syndrome cérébelleux aigu : AVC, SEP, abcès,
- syndrome cérébelleux subaigu ou chronique : toxique (alcool, médicaments), dégénératif, paranéoplasique.

**N.B.** : L'examen de choix de la fosse postérieure est l'IRM + + +.

**c) Ataxie vestibulaire**

## – Sémiologie :

\* l'ataxie vestibulaire est surtout nette dans le syndrome vestibulaire périphérique ;

\* station debout : déviation latéralisée côté atteint, aggravée à la fermeture des yeux ;

\* déviation des index côté atteint ;

\* marche en étoile : l'épreuve se réalise yeux fermés : la déviation se fait du même côté, en avant puis en arrière, réalisant le dessin d'une étoile ;

\* signes associés : vertiges, nystagmus, signes cochléaires...

## – Causes :

\* QS « Vertiges ».

**2. Marche parkinsonienne**

## ● Sémiologie :

– station debout : attitude fléchie en avant, exagération des réflexes de posture entraînant une instabilité et une tendance à la rétropulsion responsables de chutes tardives dans l'évolution de la maladie de Parkinson.

**N.B.** : Des chutes précoces dans l'évolution d'un syndrome parkinsonien doivent faire évoquer le diagnostic de maladie de Steele-Richardson (paralysie supranucléaire progressive).

## – marche :

\* difficulté au démarrage (enrayage cinétique) ;

\* piétinement sur place ;

\* perte du balancement des bras ;

\* marche à petits pas, demi-tour instable et décomposé ;

- \* festinations (brusques accélérations) ;
- \* blocage devant les obstacles.
- signes associés : tremblement de repos, akinésie, hypertonie plastique.
- Causes :
  - maladie de Parkinson ;
  - syndrome parkinsonien des neuroleptiques ;
  - MSA ;
  - maladie de Steele-Richardson...

### 3. Marche spastique

- Sémiologie :
  - l'hypertonie spastique s'observe dans le syndrome pyramidal ;
  - syndrome pyramidal unilatéral du membre inférieur : marche fauchante ;
  - le membre inférieur est tendu, avec le pied en varus équin et la marche s'accompagne d'un mouvement de circumduction du membre inférieur, le pied touchant le sol avec la pointe ;
  - syndrome bilatéral pyramidal des membres inférieurs : paraparésie spastique ;
  - marche à petits pas avec fauchage bilatéral. Dans les stades évolués : marche en ciseaux.
  - signes associés : déficit moteur, hyperréflexie tendineuse, Babinski...
- Causes :
  - QS « Hémiplégie ».

### 4. Apraxie de la marche

- Sémiologie :
  - station debout et marche : élargissement du polygone de sustentation et tendance à la rétro-pulsion ;
  - au maximum : astasie-abasie (impossibilité de la station debout et de la marche sans déficit moteur évident) ;
  - signes associés : rechercher un syndrome frontal.
- Causes :
  - état lacunaire ;
  - hydrocéphalie à pression normale : triade de Hakim (démence frontale + troubles sphinctériens + marche à petits pas) ;
  - anorganique (hystérie).

### 5. Marche steppante

- Sémiologie :
  - station debout : normale ;
  - marche : flexion exagérée de la cuisse sur la jambe due au déficit du muscle jambier antérieur responsable d'un pied tombant.
- Causes :
  - atteinte unilatérale : compression du nerf sciatique poplitée externe au col, multinévrites... ;
  - atteinte bilatérale : polyneuropathies.

### 6. Marche dandinante

- Elle témoigne d'un déficit proximal des membres inférieurs notamment de la ceinture pelvienne.
- Sémiologie :
  - station debout : normale ;
  - marche dandinante : inclinaison latérale du tronc du côté du membre portant ;
  - signes associés :
    - \* déficit musculaire proximal, signe du tabouret, amyotrophie,
    - \* abolition du réflexe de contraction musculaire, ROT conservés,
    - \* atteinte cardiaque, atteinte pharyngée.

## C/ Diagnostic différentiel

### 1. Toujours éliminer, devant des troubles de l'équilibre

- Hypoglycémie ++.
- Hypotension orthostatique.
- Intoxication éthylique.
- Médicaments (antiépileptique, barbiturique...).

### 2. Diagnostic différentiel des troubles de la marche

- Causes rhumatologiques : arthrose, malformations rachidiennes, dysplasie de hanche.
- Artériopathies oblitérantes des membres inférieurs.
- Psychiques.

**N.B.** : Il existe trois types de claudication intermittente de la marche :

- Lié à l'AOMI : douloureuse → rechercher la diminution ou l'absence de pouls.
- Lié à un canal lombaire étroit : douloureuse → rechercher des troubles sphinctériens, signes pluriradiculaires.
- Lié à une compression médullaire : fatigabilité à la marche, indolore +++.

## CHUTES CHEZ LE SUJET ÂGÉ

### A/ Évaluation du patient chuteur

- Trente pour cent des sujets de plus de 65 ans font une chute dans l'année.
- Cinquante pour cent des sujets de plus de 80 ans font une chute dans l'année.
- Le risque de nouvelle chute est multiplié par vingt après une première chute.

#### 1. Interrogatoire

- Âge, antécédents familiaux et personnels, traitements en cours (anti-HTA...).
- Circonstances de survenue de la chute :
  - où ?
  - quand ?
  - comment ?
    - \* prodromes ;
    - \* perte de connaissance ;
    - \* facteurs déclenchants : lever...
  - chute isolée ou série de chutes ;
  - temps passé resté au sol.

#### 2. Examen clinique

- Cardio-vasculaire :
  - prise de la TA couché, puis debout à T0, à une, trois et cinq minutes avec prise de pouls concomitante ;
  - auscultation cardiaque et recherche des pouls ;
  - ECG ++.
- Neurologique :
  - évaluation de la conscience et de la vigilance ;
  - recherche d'un déficit moteur, sensitif, ROT, RCP ;
  - évaluation de l'équilibre et de la marche.
- Ostéo-articulaire :
  - mobilité articulaire ;
  - évaluation de la statique rachidienne, d'une inégalité de longueur des membres inférieurs.
- Examen général :
  - évaluation de l'acuité visuelle +++ ;

- évaluation psychologique (appréhension...);
- évaluation nutritionnelle.

## B/ Causes

### 1. Causes extrinsèques

- Ce sont les chutes mécaniques accidentelles.

#### Facteurs de risque extrinsèques :

- Mauvais éclairage.
- Obstacle imprévu.
- Mauvais chaussage.
- AVP.
- Chutes précédentes.

### 2. Causes intrinsèques

- Causes cardiovasculaires : 25 %.
- Dans ces étiologies, les chutes peuvent être dues à une syncope.
  - hypotension orthostatique : différence d'au moins 20 mmHg de systolique entre les tensions couché et debout. La prise de pouls concomitante oriente vers un mécanisme hypovolémique et dysautonomique :
    - \* pas d'augmentation du pouls : dysautonomie (diabète, maladie de Parkinson, médicaments...),
    - \* augmentation du pouls : hypovolémie (médicaments, insuffisance veineuse, bas débit cardiaque...);
  - troubles du rythme et de la conduction : BAV 3, ACFA, flutter, bradycardie, maladie de l'oreillette ;
  - syncopes vaso-vagales, myxome, CMO, RAC.
- Causes neurologiques :
- Chute par trouble de la marche, de l'équilibre ou syncope (QS) :
  - AIT/AVC ;
  - insuffisance vertébrobasilaire : responsable de drop-attacks (chute sans prodromes ni perte de connaissance) ;
  - vertiges ;
  - crise épileptique ;
  - troubles de la marche.

#### Chutes chez un patient parkinsonien :

- Maladie de Parkinson : chutes tardives, en rétropulsion.
- Maladie de Steele-Richardson : chutes précoces, en avant.

- Causes ostéo-articulaires :
  - problèmes podologiques ;
  - problèmes articulaires : arthrose, polyarthrites... ;
  - traumatismes : fractures...
- Causes sensorielles : baisse d'acuité visuelle ou auditive.
- Causes médicamenteuses : antiarythmiques, b-bloquants, diurétiques, antihypertenseurs...
- Causes métaboliques : hyponatrémie, dyscalcémie, hypothyroïdie...
- Causes psychiatriques : syndrome dépressif, hystérie.

## C/ Conséquences d'une chute

Voir tableau ci-dessous.

Court terme	Moyen terme	Long terme
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Traumatiques ++ : entorse, fracture, HSD.</li> <li>- Rhabdomyolyse ++.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Complications de décubitus : thromboembolique, escarre, dénutrition, infection.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Syndrome postchute : phobie de la marche, anxiété, rétropulsion.</li> <li>- Risque de grabatisation : institutionnalisation.</li> <li>- Perte d'autonomie.</li> </ul>

### Chutes du sujet âgé en quelques chiffres

- Les chutes des personnes âgées sont d'une extrême fréquence :
  1. 30 % des plus de 65 ans chutent au moins une fois par an.
  2. 50 % des patients de plus de 80 ans chutent une fois par an.
- 15 % des chutes sont responsables de traumatismes osseux.
- Parmi les complications traumatiques des chutes, les fractures du col fémoral sont les plus fréquentes. En France, les chutes chez le sujet âgé sont responsables de 50 000 fractures du col fémoral.
- Les traumatismes sont responsables d'une mortalité à court terme qui augmente avec l'âge, pouvant atteindre plus de 10 % au-delà de 80 ans.
- Même en l'absence de traumatisme, l'incapacité pour la personne âgée à se relever est de mauvais pronostic. Un séjour par terre de plus d'une heure est un facteur de gravité avec risque de décès de 50 % dans les 12 mois suivants.
- En France, le syndrome postchute survient dans environ un tiers des chutes et on estime qu'un million de personnes âgées ne sortent plus de chez elles de peur de tomber.
- Le taux de mortalité lié aux chutes est de 10 000 par an. Le risque de décès après une chute est multiplié par rapport à un patient nonchuteur du même âge.

## D/ Traitement

### 1. Après la chute

- Prise en charge psychologique.
- Correction des facteurs intrinsèques et extrinsèques de chute, notamment réévaluation de la prise médicamenteuse et de l'état nutritionnel.
- Rééducation et kinésithérapie avec si besoin aide à la marche (déambulateur, canne...).
- Traitement d'une pathologie aiguë.
- Retour à domicile approprié et rapide.
- Surveillance.

### 2. Traitement préventif

- Il repose sur le dépistage des patients à risque.
- Deux épreuves fonctionnelles sont utilisées :
  - Get up and go test : côté de 1 à 5 ; le sujet doit se lever d'une chaise avec accoudoir, marche 3 mètres, demi-tour, revenir faire le tour de la chaise et s'asseoir.
  - épreuve de Tinetti : évaluation de la marche et de l'équilibre (22 questions coté sur 1 OU 2).
- Après dépistage, une décision sera prise en ce qui concerne une aide technique (canne...), de la kinésithérapie mais le maintien d'une activité physique est primordiale. ■

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# CANCÉROLOGIE

# NEUROLOGIE

## Tumeurs intracrâniennes

I-10-146

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferecehippocrate.com](http://laconferecehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Tumeurs intracrâniennes

## Objectifs :

- Diagnostiquer une tumeur intracrânienne.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

## INTRODUCTION

- Les tumeurs cérébrales sont fréquentes : les tumeurs primitives constituent la deuxième cause de cancer chez l'enfant après les leucémies, et 2 % des tumeurs chez l'adulte ; les métastases représentent plus de trois quarts des tumeurs intracrâniennes chez l'adulte.
- On classe les tumeurs :
  - en fonction de leur type histologique (primitif, secondaire) ;
  - en fonction de leur topographie (hémisphérique, fosse postérieure, région sellaire).
- Le diagnostic positif repose sur l'imagerie (TDM, IRM) et sur l'histologie + + +.
- Une tumeur cérébrale est une urgence thérapeutique :
  - le pronostic vital est en jeu : risque d'engagement, état de mal épileptique ;
  - le pronostic fonctionnel est en jeu : cécité, déficits neurologiques.

## DIAGNOSTIC POSITIF

### *I/ Clinique : principaux modes de révélation*

- A. HTIC.
- B. Crise d'épilepsie.
- C. Déficits neurologiques.

### **A/ Syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC)**

- Le syndrome d'HTIC comprend quatre signes cardinaux (aucun n'est constant) :
  - céphalées ;
  - vomissements ;
  - troubles visuels (ophtalmoplégie par atteinte du VI) ;
  - troubles de la vigilance ; cognitifs, sont plus tardifs.
- Les céphalées sont rebelles au traitement antalgiques, à recrudescence nocturne et matinale ; accentuées par les efforts, par la mobilisation céphalique. C'est le signe le plus fréquent.
- Les vomissements sont matinaux, calmant la céphalée, faciles.



- Les troubles visuels, à type de diplopie (par atteinte du nerf moteur oculaire externe VI), baisse de l'acuité visuelle, éclipses visuelles. L'œdème papillaire se recherche au fond d'œil ; à un stade tardif, l'atrophie optique est responsable d'une cécité.
- Les troubles de la vigilance, cognitifs peuvent être trompeurs :
  - chez l'enfant, des troubles du comportement, un fléchissement scolaire doivent alerter l'attention. À un stade évolué, un coma peut survenir.
- Attention, chez le nourrisson, le tableau est particulier :
  - tension des fontanelles antérieures ; disjonction des sutures ; macrocrânie ; regard « en cou-cher de soleil ».

## B/ Crise d'épilepsie

- Dans 20 % des cas, elle révèle une tumeur cérébrale. Elle peut être partielle (valeur localisatrice +++ ) ou généralisée.
- Elle est d'autant plus fréquente que la tumeur évolue lentement (astrocytome de bas grade) et qu'elle est plus corticale (oligodendrogliome).
- C'est pourquoi toute première crise convulsive justifie une imagerie cérébrale (TDM injectée ou IRM avec et sans gadolinium).

## C/ Déficits neurologiques

- Ils sont en rapport avec la topographie de la tumeur et traduisent son extension en tache d'huile (installation progressive) : déficit moteur, sensitif, du champ visuel (HLH), aphasie...
- Un syndrome cérébelleux, un syndrome vestibulaire, une surdité, une atteinte des nerfs crâniens (V, VII, VIII) situés dans l'angle ponto-cérébelleux peuvent révéler une tumeur de la fosse postérieure.
- Attention, parfois le déficit est d'installation brutale, d'allure pseudo-vasculaire !
- Principaux signes neurologiques en fonction de la localisation tumorale :
  - Symptômes révélant une tumeur de la région sellaire (adénome hypophysaire, craniopharyngiome...) :
  - signes visuels : classiquement, une hémianopsie bitemporale par compression du chiasma optique par une tumeur hypophysaire ;
  - signes endocriniens : signes d'hypersécrétion (aménorrhé-galactorrhée par sécrétion de prolactine, etc.) ou d'insuffisance hypophysaire (asthénie, prise de poids, etc.) ;
  - hypertension intracrânienne ;
  - extension tumorale à distance :
    - atteintes du sinus caverneux (paralysie oculomotrice douloureuse),
    - atteinte hypothalamique (diabète insipide, troubles alimentaire, sexuel),
    - hydrocéphalie par envahissement du troisième ventricule.

Signes neurologiques	Localisation tumorale
● Déficit moteur/syndrome pyramidal	● Circonvolution frontale ascendante ou capsule interne controlatéraux
● Déficit sensitif	● Lobe pariétal ou thalamus controlatéraux
● Hémianopsie latérale homonyme	● Lobe occipital ou radiations optiques controlatéraux
● Syndrome frontal	● Lobe frontal
● Trouble du langage	● Lobe frontal ou temporal de l'hémisphère dominant
● Hémianopsie bitemporale/déficits hormonaux	● Atteinte du chiasma optique atteinte hypothalamo-hypophysaire *

## II/ Examens complémentaires

- Tomodensitométrie cérébrale :
  - réalisée sans et avec injection (hors allergie +++);
  - diagnostic positif : caractéristiques de la tumeur (nombre ; volume ; topographie ; œdème périlésionnel ; ses composants : nécrose, sang, kyste, calcifications ; prise de contraste) ;
  - diagnostic de gravité : effet de masse ; engagement (QS) ; hydrocéphalie ;
  - diagnostics différentiels (cf. infra) ;
  - ses limites : mauvaise étude de la fosse postérieure ; diagnostics différentiels difficiles (abcès...).
- Imagerie par résonance magnétique :
  - plus sensible : coupes dans les trois plans de l'espace ; définition meilleure de la tumeur (composants ; limites) ;
  - meilleure exploration de la fosse postérieure ;
  - meilleure dans l'étude des diagnostics différentiels (abcès, thrombophlébite cérébrale, hématome sous-dural chronique).
- Anatomopathologie :
  - la biopsie stéréotaxique est souvent nécessaire pour affirmer le diagnostic positif et le pronostic de la tumeur.
- Autres :
  - biologiques : recherche d'une dysnatrémie ; d'un syndrome inflammatoire ;
  - recherche d'un primitif : radiographie/TDM thoracique, mammographie... ;
  - électroencéphalogramme : il est indiqué en cas de crise chez le patient ou de confusion pouvant révéler un état de mal infraclinique ;
  - artériographie cérébrale carotidienne ou vertébrale (selon les cas) à la recherche : d'une néo-vascularisation d'une tumeur ; préthérapeutique (embolisation préopératoire d'un méningiome).

## DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

- De principe, différents diagnostics différentiels seront discutés :
  - causes infectieuses :
    - \* abcès cérébral (devant un contexte infectieux : fièvre, foyer pulmonaire, ORL, stomatologique ; avec une prise de contraste en anneau),
    - \* tuberculome (notion de contage, statut VIH) ;
  - causes inflammatoires (forme pseudo-tumorale) :
    - \* neuro-Behçet, neurosarcoïdose, sclérose en plaques... (recherche de poussées antérieures, bilan systémique positif...),
  - malformation artério-veineuse : le diagnostic repose sur l'artériographie.
- Principales causes à évoquer devant une image en cocarde au scanner (hypodensité centrale avec prise de contraste annulaire) :
  - métastase cérébrale ;
  - glioblastome ;
  - abcès cérébral (pyogène et toxoplasmose) ;
  - AVC récent.

## COMPLICATIONS DES TUMEURS CÉRÉBRALES

- Connaître l'histoire naturelle des tumeurs et leurs principales complications, c'est savoir :
  - organiser la prise en charge multidisciplinaire du patient (thérapeutique, palliative, sociale) ;
  - surveiller les paramètres cliniques (conscience, fond d'œil, état pupillaire, syndrome méningé, syndrome d'HTIC...) et paracliniques du patient.

- Le pronostic est conditionné par deux principaux paramètres : l'histologie et la localisation de la tumeur. Une tumeur bénigne (méningiome) peut être de mauvais pronostic si elle ne peut pas être enlevée chirurgicalement ; inversement, une tumeur maligne est de meilleur pronostic si une exérèse totale est possible.

## A/ Engagement

- L'engagement cérébral correspond au passage d'une partie du parenchyme cérébral au travers d'une structure rigide de l'encéphale (tente du cervelet, trou occipital). La cavité crânienne est divisée par des prolongements rigides de la dure-mère en trois compartiments : la fosse postérieure, les deux hémisphères. Toute hyperpression dans l'un de ces compartiments va entraîner une hernie d'une partie du parenchyme cérébral.
- Les principaux types d'engagement (cf. « Pour approfondir » en fin de question).

### 1. Pour les tumeurs sus-tentorielles

#### a) Engagement temporal +++

- Passage de la 5e circonvolution temporale dans le foramen ovale, ou fente de Bichat (entre le bord libre de la tente du cervelet et le tronc cérébral).
- Clinique :
  - \* il doit être évoqué devant une mydriase aréactive, un ptosis et une hémiparésie controlatérale à la tumeur traduisant une compression du nerf moteur oculaire commun (III).

#### b) Engagement du diencéphale dans le foramen ovale (engagement central)

- Dans ces deux cas, le pronostic vital est en jeu : la compression du tronc cérébral (mésencéphale et bulbe) par l'engagement évolue vers le coma et la mort

#### c) Engagement cingulaire (sous la faux du cerveau)

### 2. Pour les tumeurs de la fosse postérieure

- Engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital +++ :
- clinique :
  - \* on doit l'évoquer devant le port guindé de la tête, un torticolis (y penser chez l'enfant +++);
  - \* sa complication principale est la compression du bulbe qui entraîne une déficience respiratoire majeure ou une mort subite.

## B/ Hémorragie

- Soit spontanée, soit provoquée par l'engagement, l'hémorragie peut être responsable d'une aggravation du déficit neurologique et de la survenue de crises comitiales. Elle est plus fréquemment associée à certains types de tumeurs : métastases de mélanome, de choriocarcinome ou de cancer de rein, d'oligodendrogliome.

## C/ Hydrocéphalie

- Elle est due à une hyperpression dans le système ventriculaire secondaire à un obstacle sur les voies d'écoulement du LCR :
  - hydrocéphalie non communicante, liée à une compression de l'aqueduc de Sylvius entraînant une hydrocéphalie triventriculaire.
  - hydrocéphalie communicante, liée à un défaut de résorption du LCR au niveau des granulations de Pacchioni dû à une dissémination lepto-méningée.

## D/ Méningite, méningo-radiculite tumorale

- Elle est secondaire à l'extension aux espaces sous-arachnoïdiens d'une tumeur cérébrale ou à une métastase méningée d'un cancer systémique.
- Cliniquement, on doit l'évoquer devant une paralysie d'un nerf crânien, de douleurs rachidiennes, d'une aréflexie, des troubles de la marche.
- Le diagnostic repose sur une ponction lombaire (hors HTIC) et l'IRM, qui peut montrer des prises de contraste méningé ou médullaire.

## E/ Pathologies thromboemboliques

- Pathologies très fréquentes (20 à 30 % des patients ayant un gliome malin présenteront un accident thromboembolique au cours de leur maladie), favorisées par le décubitus et l'hypercoagulabilité.
- Une surveillance régulière (palpation des mollets, douleur thoracique, épisode dyspnéique), associée à des mesures de prévention (bas de contention, kinésithérapie, anticoagulant) sont importantes.

## F/ Pathologies infectieuses

- Elles sont fréquentes, liées aux troubles de la déglutition (pneumopathie d'inhalation), aux traitements (agranulocytose postchimiothérapie), à l'état grabataire.

## G/ Troubles visuels

- Toute hyperpression cérébrale peut entraîner une atrophie du nerf optique responsable d'une cécité définitive.

# PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

---

## A/ Le traitement est d'abord symptomatique

### 1. Traitement de l'hypertension intracrânienne

- Repos au lit strict – Prévention thromboembolique.
- Oxygénothérapie – Assurer la liberté des voies aériennes supérieures.
- Surélever la tête – Arrêt de l'alimentation par voie orale.
- Maintien d'une hémodynamique correcte (éviter l'hypercapnie qui aggraverait l'œdème cérébral).
- Protection gastrique.

### 2. Traitement antioœdémateux

- Corticothérapie, pour leur action antitumorale propre (lymphome) et surtout antioœdémateuse. Elle nécessite des mesures adjuvantes strictes (régime sans sel, pauvre en graisses, enrichi en potassium, en calcium, en vitamine D) et une surveillance des effets secondaires (complications psychiatriques, ostéonécrose, syndrome cushingoïde...).
- Mannitol : par voie IV ; indiqué en préopératoire immédiat (effet rebond).
- Glycérol : par voie orale.

### 3. Prévention des convulsions

- Le traitement anticomitial est indiqué si des crises convulsives sont déjà survenues et/ou en cas de lésions corticales à haut risque.
- Les traitements souvent utilisés sont : valproate de sodium (Dépakine), carbamazépine (Tégréto) ; ils nécessitent une surveillance de leurs effets secondaires.

## B/ Traitement étiologique

- Les moyens thérapeutiques sont :
  - la chirurgie ;
  - la radiothérapie ;
  - la chimiothérapie anticancéreuse.

### 1. Chirurgie

- Elle permet :
  - d'obtenir une certitude diagnostique par biopsie stéréotaxique ou exérèse ;
  - une exérèse la plus complète possible de la tumeur (sauf pour les lymphomes). L'exérèse incomplète s'accompagne d'un pronostic réservé (but thérapeutique) ;
  - d'améliorer le confort de vie du patient, par diminution des symptômes d'HTIC, des crises, etc. (but palliatif).

### 2. Radiothérapie

- Elle est toujours indiquée dans les tumeurs malignes, en l'absence de deux contre-indications :
  - l'HTIC qui, majorée par l'œdème précoce dû à la radiothérapie, risque d'entraîner un engagement cérébral. L'association d'une corticothérapie est indiquée pour diminuer cet œdème réactionnel ;
  - le terrain (enfant ; âge > 65ans ; antécédents cardio-vasculaires) qui augmente le risque de leucoencéphalopathie postradique.

### 3. Chimiothérapie

- Elle dépend du type de tumeur. Elle repose sur l'administration IV de produit cytotoxique ; ses effets secondaires dépendent des produits utilisés.
- Les lésions les plus chimiosensibles sont : germinomes ; lymphomes ; médulloblastomes ; tumeurs oligodendrogiales ; métastases de choriocarcinome.
- Les glioblastomes sont très peu sensibles à la chimiothérapie.

## C/ Traitement palliatif

- Dans de nombreux cas, les tumeurs cérébrales malignes échappent aux moyens curatifs et aboutissent à une perte d'autonomie du patient. Une prise en charge multidisciplinaire du patient et de son entourage est envisagée alors :
  - hospitalisation à domicile – unité de soins palliatifs, etc.
- L'objectif recherché est le confort de vie maximal du patient : pas de douleur, pas de gêne respiratoire, etc.

## DIAGNOSTICS ÉTIOLOGIQUES : PRINCIPALES CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES ET PARACLINIQUES DES TC

## A/ Épidémiologie

- On classe les tumeurs :
  - en fonction de leur type histologique :
    - \* primitives (bénignes ou malignes) ;
    - \* secondaires (métastases).
  - en fonction de leur topographie :
    - \* hémisphériques (80 % des tumeurs chez l'adulte) : cortex, substance blanche, ganglions de la base, ventricules latéraux ;
    - \* de la fosse postérieure (80 % des tumeurs chez l'enfant) : tronc cérébral, cervelet ;
    - \* de la région sellaire.

Tumeurs sus-tentorielles		
	4/5 des tumeurs chez l'adulte	1/5 des tumeurs chez l'enfant
<b>Hémisphériques</b>	Gliomes (astrocytome ; glioblastome) Métastases Méningiome	
<b>Région sellaie</b>	Adénomes hypophysaires (10 %)	Craniopharyngiome

Tumeurs sous-tentorielles (de la fosse postérieure)	
1/5 des tumeurs chez l'adulte	4/5 des tumeurs chez l'enfant
Neurinome du VIII Gliome du tronc cérébral Métastases	Médulloblastome +++ Astrocytome kystique du cervelet Épendymome du quatrième ventricule

	Gliome de bas grade	Gliome de haut grade
<b>Généralités</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Tumeur bien différenciée sans hypervascularisation, ni nécrose.</li> <li>● Terrain : 35-45 ans</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Tumeur de haute malignité, avec hypervascularisation et nécrose</li> <li>● Tumeur primitive les plus fréquentes chez l'adulte</li> <li>● Terrain : 40-50 ans</li> <li>● Origine soit <i>de novo</i>, soit résultant de l'évolution d'un astrocytome de bas grade</li> </ul>
<b>Clinique</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Longtemps asymptomatique</li> <li>● Crise comitiale (mode de révélation fréquent)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Déficit neurologique ou syndrome d'HTIC rapidement évolutif (quelques semaines)</li> </ul>
<b>Imagerie</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● TDM : normale ou plage isodense mal limitée</li> <li>● IRM +++ : hypo-intense en T1 ; hyperintense en T2 ou en flair</li> <li>● Pas de prise de contraste</li> <li>● Calcifications (pour les oligodendrogliomes)</li> <li>● Œdème périlésionnel minime</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● TDM/IRM : hypodensité mal limitée, souvent étendue, parfois bilatérale (foyers de nécrose)</li> <li>● Prise de contraste inhomogène (parfois annulaire)</li> <li>● Œdème périlésionnel important</li> <li>● Artériographie : refoulement de vaisseaux normaux ; néovascularisation</li> </ul>
<b>Évolution</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Chronique, longtemps asymptomatique.</li> <li>● Transformation en tumeur agressive (gliome anaplasique) = 50 % à 6 ans.</li> <li>● Infiltration cérébrale diffuse anaplasiques ; (gliomatose cérébrale secondaire),</li> <li>● Survie : 5-7 ans (astrocytomes) ; 12-16 ans (oligodendrogliomes)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Pas de dissémination métastatique.</li> <li>● Extension locorégionale (risque d'engagement +++ ; méningite tumorale...)</li> <li>● Survie : trois ans pour les astrocytomes un an pour les glioblastomes, surtout pour les oligodendrogliomes.</li> </ul>
<b>Traitement</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Chirurgie (exérèse chirurgicale la plus complète possible) et radiothérapie +++</li> <li>● Chimiothérapie : place controversée</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Chirurgie et radiothérapie</li> <li>● Chimiothérapie discutée</li> </ul>

## B/ Tumeurs primitives

### 1. Gliomes

- Tumeurs développées aux dépens de la glie (astrocytes, oligodendrocytes) ; on distingue deux types de tumeurs gliales :
  - gliomes de bas grade : astrocytomes de grades I et II ; oligodendrogliomes ;
  - gliomes de haut grade : glioblastome et astrocytome anaplasique (grades III et IV).

### 2. Méningiomes

#### a) Généralités

- Tumeurs développées aux dépens des méninges, implantées sur la dure-mère et développées à partir des cellules de l'arachnoïde.
- Tumeurs bénignes – deux fois plus fréquentes chez la femme que chez l'homme – dont l'incidence augmente avec l'âge (maximale à 70 ans).
- Se voit sous forme unique ou multiple dans les neurofibromatoses.

#### b) Clinique

- Ils sont souvent asymptomatiques. Lorsqu'ils sont symptomatiques, la présentation clinique est variable en fonction de la localisation :
  - \* méningiome de la convexité : révélé par des crises convulsives, signes déficitaires moteurs ou sensitifs d'aggravation lente ;
  - \* méningiome de la faux du cerveau : paraparésie spastique par atteinte des deux lobules paracentraux ;
  - \* méningiomes du sinus caverneux : atteinte du nerf trijumeau (trouble sensitif de la face) et des nerfs oculomoteurs (III, IV, et VI).

#### c) Imagerie

- TDM : la lésion est spontanément hyperdense, bien limitée, de siège extraparenchymateux. La prise de contraste est homogène. Il peut exister un épaississement de l'os en regard +++.
- IRM : permet de préciser les limites de la tumeur. La lésion est hypo- ou iso-intense en T1, iso-intense en T2, avec une prise de contraste franche.
- L'œdème périlésionnel est modéré.
- Artériographie : refoulement des vaisseaux normaux ; vascularisation importante assurée au moins par une branche de la carotide externe.

#### d) Évolution

- Tumeur bénigne d'évolution très lente.
- Le pronostic est excellent lorsque l'exérèse de la tumeur a été complète. En cas d'exérèse incomplète, le risque de récurrence est important.

#### e) Traitement : *chirurgical* +++

### 3. Lymphome cérébral primitif

#### a) Généralités

- Tumeur maligne particulièrement fréquente chez le sujet immunodéprimé (pic à 30 ans) ; le sujet sain peut être également touché (pic à 60 ans) : envisagé ici.
- Il s'agit d'un lymphome de type B à grandes cellules (90 % des cas).

#### b) Clinique

- La tumeur est souvent localisée au niveau des noyaux gris centraux ou du corps calleux ; parfois, elle intéresse les méninges (méningite lymphomateuse), la chambre postérieure de l'œil (uvéite postérieure).

- Imagerie : TDM/IRM : lésions périventriculaires se rehaussant de manière dense et homogène avec le produit de contraste (aspect cotonneux).
- Le diagnostic repose sur une biopsie stéréotaxique de la lésion.

#### c) *Évolution – Traitement*

- Rechute fréquente, la survie à cinq ans égale 20 à 30 %.
- Le lymphome est très sensible à la corticothérapie, même à faible posologie ; c'est pourquoi, la prise de corticoïdes ne doit pas précéder la biopsie.
- Le traitement spécifique repose sur une chimiothérapie anticancéreuse systémique à base de méthotrexate et une radiothérapie de l'encéphale in toto.
- Les corticoïdes n'ont qu'une efficacité transitoire.
- L'exérèse chirurgicale est inefficace.

### 4. Tumeurs de la région sellaire

#### a) *Adénome hypophysaire*

- Généralités :
  - \* il est plus fréquent chez l'adulte (10 % des tumeurs cérébrales primitives). On distingue les adénomes non sécrétants (3/4 des cas) et sécrétants (1/4 des cas). Parmi les adénomes sécrétants, les adénomes à prolactine ; à GH (somatotrope) et mixtes (prolactine et GH) sont les plus fréquents.
- Clinique : cf. supra.
- Diagnostic :
  - \* il repose sur le bilan hormonal (hypersécrétion ou insuffisance antéhypophysaire) et sur l'imagerie (IRM centrée sur la selle turcique - lésion iso-intense en T1 et hyperintense en T2), prenant le contraste.
- Traitement :
  - \* il est médicochirurgical : en fonction du type d'adénome, un traitement freinateur ou inhibiteur sera donné (agoniste dopaminergique bromocriptine Parlodel dans les adénomes à prolactine) ;
  - \* le traitement chirurgical repose sur une adénomectomie sélective par voie transsphénoïdale.

#### b) *Craniopharyngiome*

- Plus fréquent chez l'enfant, il dérive de l'épithélium pharyngé de la poche de Rathke (vestige du tractus pharyngo-hypophysaire primitif).
- À l'imagerie, il est suspecté devant une lésion suprasellaire calcifiée +++

### 5. Médulloblastome

- Il s'agit d'une tumeur maligne, d'origine embryonnaire (neuroectoderme) survenant surtout avant l'âge de 10 ans (pic à 5 ans).
- Il atteint le plus souvent le vermis cérébelleux et infiltre le plancher du quatrième ventricule (V4).
- Le principal risque est l'hydrocéphalie non communicante par obstruction du V4 + + +, nécessitant une dérivation ventriculaire externe en urgence.
- Le traitement repose sur l'association chirurgie-radiothérapie ; le taux de survie à cinq ans est de 70 %.

### 6. Astrocytome du cervelet

- Il s'agit d'une tumeur bénigne, touchant surtout l'enfant entre 10 et 15 ans.
- Il atteint le plus souvent les hémisphères cérébelleux. La tumeur apparaît bien limitée et souvent kystique.
- L'évolution est excellente en cas d'exérèse complète.



## C/ Tumeurs secondaires ou métastases cérébrales

### 1. Généralités

- Deux cancers primitifs les plus fréquents :
  - tumeur broncho-pulmonaire (un tiers des cas) ;
  - tumeur du sein (un quart des cas).
- Viennent ensuite : cancer digestif, du rein, mélanome. Dans 20 % des cas, le cancer primitif n'est pas retrouvé.

### 2. Imagerie

- TDM : lésions arrondies, de densités variables(hypo-, iso-, hyperdenses), souvent multiples, se rehaussant après injection de produit de contraste (image annulaire ou en couronne ou en cocarde). Un œdème périlésionnel et un effet de masse sont souvent observés.
- IRM : plus sensible que le scanner : 10-20 % des patients présentant une lésion unique au scanner présentent d'autres localisations sur l'IRM. Les lésions sont hypo-intense en T1, entourées d'un œdème hyperintense en T2.

### 3. Évolution – Traitement

- Pronostic mauvais : malgré le traitement, un patient sur dix seulement est en vie après deux ans.
- Le traitement a pour buts l'amélioration de la survie (décevant, 3-6 mois versus 1 mois sans traitement) et l'amélioration de la qualité de vie (éviter les déficits neurologiques).
- Il repose sur la chirurgie, la radiothérapie, la chimiothérapie. La chirurgie est indiquée en cas de lésion accessible, unique ou peu nombreuse, à condition que le cancer primitif soit bien contrôlé, en l'absence d'autres localisations métastatiques.

## POUR APPROFONDIR

- Classification des tumeurs cérébrales (Kleihues, et al. 2000). ■

# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

### ORL

### NEUROLOGIE

### RÉANIMATION - URGENCES

## Vertige (avec le traitement)

III-344

Dr Hassan HOSSEINI  
Chef de Clinique

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Vertige (avec le traitement)

## Objectifs :

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

## DÉFINITIONS

- Vertige sensation de rotation des objets autour du sujet ou l'inverse, souvent accompagnée de signes digestifs tels que nausées, vomissements.
- À différencier de :
  - pseudo-vertige : sensation de déséquilibre, d'instabilité, d'étourdissement ;
  - lipothymies (QS) ;
  - malaises hypoglycémiques.
- Nystagmus : mouvements rythmiques et involontaires des globes oculaires. Il est composé :
  - d'une secousse lente : c'est la secousse physiologique ;
  - d'une secousse rapide : c'est la secousse de rappel ;
  - le sens du nystagmus est défini par le sens de la phase rapide ;
  - la stimulation d'un vestibule induit un nystagmus qui bat vers le côté stimulé ;
  - au contraire, la destruction d'un vestibule induit un nystagmus qui bat du côté opposé à la lésion.

## AFIN DE CARACTÉRISER L'ORIGINE CENTRALE OU PÉRIPHÉRIQUE D'UN VERTIGE, IL FAUT PRÉCISER

### A/ Interrogatoire

#### 1. Antécédents

- ORL.
- Traumatisme crânien.
- Prise de médicaments.

## 2. Facteur déclenchant

- Positionnel.
- Rotation de la tête.

## 3. Caractères du vertige

- Installation brutale ou progressive.
- Durée.
- Un seul accès ou à répétition.

## B/ Examen clinique

### 1. Signes cochléaires associés

- Acouphènes.
- Surdit  ( preuves de Rinne et Weber).

### 2. Syndrome vestibulaire

- Nystagmus (bat du c t  de la secousse rapide).
- D viation des index.
- Troubles de l' quilibre.
- Troubles de la marche (marche en  toile).
- Aggravation par la fermeture des yeux (Romberg vestibulaire).

### 3. Examen neurologique

- Atteinte des voies longues :
  - pyramidale ;
  - voies de la sensibilit  ;
  - signes c r belleux.
- Atteinte des paires cr niennes.
- Caract ristiques du vertige central et p riph rique (*tableau I*) :
  - p riph rique : quand la l sion int resse l'oreille interne ou la VIII<sup>e</sup> paire cr nienne vestibulaire jusqu'  son entr e dans le tronc c r bral ;
  - central : quand la l sion atteint les noyaux vestibulaires dans le tronc c r bral (situ s   la jonction bulbo-protub rantielle) et leurs connexions centrales, notamment avec le cervelet (lobe floculo-nodulaire).
- Dans les cas douteux :
  - lunettes de Frenzel (abolissent la fixation oculaire volontaire) ;
  -  preuves caloriques. L'irrigation d'une oreille par l'eau froide inhibe le vestibule homolat ral et provoque normalement une d viation lente des yeux vers le c t  irrigu , ou nystagmus battant vers le c t  oppos . L'eau chaude stimule le vestibule du c t  irrigu  ;
  -  preuves rotatoires ;

Ces deux  preuves appr cient l'hypo- ou l'inexcitabilit  vestibulaire.

-  lectronystagmographie. C'est l'enregistrement graphique du nystagmus spontan  ou provoqu  par les  preuves labyrinthiques.

#### N.B. :

- Le syndrome vestibulaire est certainement :
  - central si le nystagmus est vertical pur ou horizontal pur.
- P riph rique si :
  - signes auditifs associ s (acouph nes, surdit  de perception : Rinne positif, Weber lat ralis  du c t  sain) ;
  - signes subjectifs plus marqu s que les anomalies de l'examen.

## A/ Maladie de Ménière

- Étiologie inconnue, liée à une hyperpression du liquide endolymphatique (hydrops labyrinthique).
- Terrain : adulte jeune, 30 à 50 ans.
- Trépied clinique :
  - vertige : grand vertige périphérique rotatoire accompagné de signes neurovégétatifs, nausées, vomissements durant quelques minutes à plusieurs heures ;

**Tableau I. Caractéristiques des vertiges central et périphérique**

Syndrome vestibulaire	Périphérique	Central
Vertige	Intense, franc, rotatoire + signes digestifs	Moins franc Sensation d'instabilité
Nystagmus	<b>Unidirectionnel :</b> – déviation lente vers côté atteint ; – horizonto-rotatoire, le plus souvent (jamais vertical) ; – diminué ou aboli par la fixation oculaire volontaire.	<b>Multidirectionnel :</b> – Vertical pur si lésion pédonculaire. – horizontal pur si lésion protubérantielle. – Rotatoire pur si lésion bulbaire. – Change de direction selon le déplacement du regard.
Caractère	Complet. <b>Harmonieux :</b> – déviation des index ; – déviation à la marche ; – Romberg ; – secousse lente du nystamus. Se font vers le côté atteint.	Incomplet. <b>Dysharmonieux :</b> – déviations inconstantes ou se font dans tous les sens sans rapport avec le sens du nystagmus.
Signes cochléaires : – surdité – acouphènes	Fréquemment associés.	Absents. Fréquence des signes neurologiques centraux.
Épreuves caloriques	Hypo- ou inexcitabilité du vestibule lésé.	Hyperexcitabilité.
Principales causes : – vertige brutal	Sans surdité : – névrite vestibulaire. Avec surdité : – traumatisme du rocher. – labyrinthite. – Ménière.	Wallenberg (QS). Hématome cérébelleux. SEP (poussée).
Vertige chronique	Positionnel : – VPPB (QS). Non positionnel : – neurinome du VIII +++. – médicaments.	Insuffisance vertébrobasilaire. SEP. Tumeurs de la fosse postérieure.

### Principales causes de syndromes vestibulaires périphériques

Aiguës	Surdité
1. Ménière	OUI (endocochléaire, avec recrutement)
2. Causes labyrinthiques : – Infectieuse. – Cholestéatome (signe de la fistule). – Toxique : * Aminosides. * Furosémide. * Salicylés. * Quinine.	OUI (syndrome cochléo-vestibulaire)
3. Névrite vestibulaire	NON
Chroniques	
1. Neurinome du VIII (à évoquer devant tout vertige)	OUI (rétro-cochléaire, sans recrutement)
2. Vertige paroxystique positionnel bénin	NON

- signes auditifs :
  - \* acouphènes (bourdonnements) précédant le vertige ;
  - \* surdité de perception ;
  - \* plénitude d'oreille.
- évolution paroxystique, par poussées (+++).
- Pronostic :
  - aggravation de la surdité de perception avec la survenue des crises (de type endocochléaire) ;
  - risque de bilatéralisation ;
  - diminution des signes vestibulaires avec le temps (compensation centrale).
- Forme de Lermoyez : amélioration de l'audition lors du vertige.
- Audiogramme : surdité de perception, avec recrutement(endocochléaire).
- Test osmotique au glycérol améliore l'audition.
- PEA : normaux.

## B/ Neurinome de l'acoustique

- Donne plutôt une sensation d'instabilité qu'un grand vertige, mais il peut se présenter selon plusieurs formes trompeuses.
- Associé à une surdité de perception unilatérale rétrocochléaire (Rinne positif, Weber latéralisé vers le côté sain, absence de recrutement) d'installation progressive ; rarement surdité brusque (piège).
- Rechercher :
  - des signes neurologiques associés :
    - \* atteinte des nerfs crâniens V (névralgie, baisse du réflexe cornéen) et VII (paralysie faciale) ;
    - \* signes cérébelleux ;
    - \* HIC ;
    - \* atteinte des voies longues.
  - des signes cutanés : taches café au lait, neurofibromes sous-cutanés (maladie de Recklinghausen).
- Bilan :
  - PEA : allongement du temps de latence I-V.
  - IRM encéphalique (+ gadolinium) centré sur l'angle pontocérébelleux.
- Traitement chirurgical.

## C/ Vertige paroxystique positionnel bénin

- Cause fréquente de vertige périphérique.
- Étiologie : maladie dégénérative des otolithes = cupulolithiase, touchant essentiellement le canal semi-circulaire postérieur.
- Vertige intense, durant quelques secondes, déclenché par certaines positions de la tête (quand le patient se retourne dans son lit).
- La manœuvre de positionnement (Hallpike) fait le diagnostic. On fait passer rapidement le patient de la position assise à la position couchée (tête dans le vide) ; il est ensuite ramené en position assise avant de refaire la manœuvre dans l'autre sens. Cette manœuvre est positive si elle fait apparaître le vertige après une latence de 2 à 10 secondes, de durée brève (< 30 secondes) accompagné d'un nystagmus horizonto-rotatoire. Le vertige survient dans une seule direction, et il est épuisable lors des renouvellements de la manœuvre.
- Évolution :
  - spontanément régressif en quelques semaines ;
  - éviter les mouvements qui déclenchent les crises ;
  - risque de récurrence.
- Causes rares de syndrome vestibulaire périphérique :
  - ischémie de l'artère auditive interne (branche de l'artère cérébelleuse moyenne, elle-même branche du tronc basilaire) pouvant être une manifestation d'ischémie vertébrobasilaire ou être liée à une artérite (PAN, LED, syphilis...) ;

- hémorragie labyrinthique (poussée hypertensive, coagulopathie) ;
- syndrome de Cogan :
  - \* kératite interstitielle non syphilitique + hypo-acousie + vertige,
  - \* apparenté aux vascularites ;
- zona otitique associant un syndrome vestibulaire aigu, une paralysie faciale périphérique et une éruption vésiculeuse dans la zone de Ramsay-Hunt.
- tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux : autres que le neurinome du VIII ; rappelons à ce niveau la proximité anatomique de trois nerfs crâniens (VIII, VII, V).

## PRINCIPALES CAUSES DE SYNDROMES VESTIBULAIRES CENTRAUX

---

### A/ SEP (QS)

- Plaque de démyélinisation touchant les noyaux vestibulaires centraux.
- Souvent associée à une ophtalmoplégie internucléaire (atteinte du faisceau longitudinal médian).
- Pas de signe auditif (surdité) malgré l'altération infraclinique des PEA.
- Le nystagmus est fréquent au cours de la SEP.

### B/ Syndrome de Wallenberg (QS)

- Vertige brutal, sans signe cochléaire.
- Du même côté de l'ischémie rétro-olivaire du bulbe :
  - syndrome vestibulaire central ;
  - syndrome cérébelleux ;
  - paralysie de la phonation et de la déglutition (nerfs mixtes IX-X-XI) ;
  - CBH ;
  - Anesthésie thermoalgique de l'hémiface (V).
- Du côté opposé : anesthésie thermoalgique (faisceau spinothalamique) de l'hémicorps controlatéral.

### C/ Hématome cérébelleux

- Patient hypertendu.
- Vertige rotatoire brutal + céphalées postérieures (HIC).

### D/ Autres

- Tumeurs du tronc cérébral.
- Abscess du tronc cérébral.
- Intoxications :
  - CO ; éthylique.
  - médicaments :
    - \* carbamazépine (Tégrétol) ;
    - \* phénytoïne (Di-Hydan) ;
    - \* barbiturique.
- Migraine basilaire.
- Vertige épileptique : crises temporales.
- Malformations de la charnière cervico-occipitale.

## TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

---

- Pendant la crise :
  - repos et isolement ;

- sédatifs et anxiolytique : Valium ;
- antiémétique : Primpéran ;
- antivertigineux : Tanganil, une ampoule en IVL.
- En dehors de la crise :
  - Serc : un comprimé trois fois par jour pendant un mois.
- Traitement étiologique + rééducation vestibulaire. ■

### Ne pas oublier

- Neurinome du VIII : formes trompeuses.
- Syndrome vestibulaire : central/périphérique.
- Signes associés :
  - \* surdité ;
  - \* atteinte d'autres nerfs crâniens.

### Tableau récapitulatif

<b>Vertige aigu + surdité</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ménière</li> <li>- Labyrinthite</li> <li>- Hémorragie labyrinthique</li> </ul>
<b>Vertige aigu sans surdité</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Périphérique :               <ul style="list-style-type: none"> <li>* névrite vestibulaire</li> <li>* VPB</li> </ul> </li> <li>- Central :               <ul style="list-style-type: none"> <li>* SEP (poussée)</li> <li>* Wallenberg</li> <li>* hématomme cérébelleux</li> </ul> </li> </ul>
<b>Vertige chronique + surdité</b>	Neurinome du VIII
<b>Vertige chronique sans surdité</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Central :               <ul style="list-style-type: none"> <li>* SEP (poussée)</li> <li>* IVB (ischémie vertébro-basilaire)</li> </ul> </li> </ul>



# La Collection Hippocrate

## Épreuves Classantes Nationales

# NEUROLOGIE ORL - STOMATOLOGIE RÉANIMATION - URGENCES

## Vertige

III-344

Dr Alain LONDERO  
Praticien Hospitalier

L'institut la Conférence Hippocrate, grâce au mécénat des Laboratoires SERVIER, contribue à la formation des jeunes médecins depuis 1982. Les résultats obtenus par nos étudiants depuis plus de 20 années (15 majors du concours, entre 90 % et 95 % de réussite et plus de 50% des 100 premiers aux Épreuves Classantes Nationales) témoignent du sérieux et de la valeur de l'enseignement dispensé par les conférenciers à Paris et en Province, dans chaque spécialité médicale ou chirurgicale.

La collection Hippocrate, élaborée par l'équipe pédagogique de la Conférence Hippocrate, constitue le support théorique indispensable à la réussite aux Épreuves Classantes Nationales pour l'accès au 3<sup>ème</sup> cycle des études médicales.

L'intégralité de cette collection est maintenant disponible gracieusement sur notre site [laconferencehippocrate.com](http://laconferencehippocrate.com). Nous espérons que cet accès facilité répondra à l'attente des étudiants, mais aussi des internes et des praticiens, désireux de parfaire leur expertise médicale.

A tous, bon travail et bonne chance !

**Alain COMBES, Secrétaire de rédaction de la Collection Hippocrate**

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.  
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, microfilm, bande magnétique, disque ou autre, constitue une contrefaçon passible des peines prévues par la loi du 11 mars 1957 sur la protection des droits d'auteurs.

# Vertige

## Objectifs :

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

- Le vertige est une sensation de rotation des objets autour du sujet ou du corps du sujet sur lui-même. Il convient de le distinguer de toutes les situations pathologiques où le patient ressent un « malaise », une « perte de connaissance », un « trouble visuel »...
- La tolérance et la description de la sensation vertigineuse sont très variables selon les sujets ; l'interrogatoire est donc un temps primordial de la démarche diagnostique de façon à faire préciser au mieux au patient les caractéristiques exactes du trouble qu'il ressent.
- En médecine générale, un patient sur vingt consulte pour « vertige ».
- L'équilibration repose sur quatre systèmes afférents :
  - vestibulaire :
    - \* canaux semi-circulaires du labyrinthe postérieur, dirigés selon les trois plans de l'espace, servant à détecter les mouvements de rotation de la tête,
    - \* utricule et saccule servant à détecter les mouvements linéaires horizontaux et verticaux d'accélération ;
  - visuel ;
  - proprioceptif ;
  - cérébelleux.
- Les messages sensoriels sont ensuite analysés et traités par les voies centrales (noyaux vestibulaires du tronc cérébral, puis connexions corticales) pour déclencher une réponse motrice adaptée aussi bien au niveau des muscles du tronc et des membres (posture) qu'au niveau des muscles oculomoteurs (stabilité de la scène visuelle). Ces connexions centrales rendent également compte des réactions neurovégétatives induites par le vertige (nausées, vomissements, anxiété...).
- Toute anomalie de ce système d'intégration peut entraîner un vertige, en particulier :
  - une lésion de l'oreille interne, du nerf vestibulaire ou de son noyau (syndrome vestibulaire de type périphérique) ;

- une pathologie centrale (syndrome vestibulaire central).
- Toute anomalie du système vestibulaire aura pour conséquence :
  - des mouvements segmentaires (déviation des index, signe de Romberg...);
  - des mouvements compensatoires involontaires des yeux (secousses de nystagmus), qui pourront être mis en évidence soit spontanément, soit de façon provoquée (épreuves caloriques, rotatoires...);
  - des réactions neurovégétatives.

## RAPPEL SUR LES TESTS ET EXPLORATIONS VESTIBULAIRES

---

- L'objectif est de localiser l'origine et de déterminer la cause d'un syndrome vertigineux.
- Différentes méthodes cliniques et examens complémentaires sont disponibles.

### 1. Observation des déviations segmentaires et de la marche

- Déviation des index.
- Manœuvre de Romberg.
- Marche en étoile.
- Test de piétinement de Fukada.

### 2. Observation du nystagmus spontané (lunettes de Frenzel ou vidéonystagmoscopie)

- L'abolition de la fixation visuelle aide à démasquer le nystagmus spontané.
- Dans les atteintes vestibulaires périphériques, le nystagmus est :
  - horizonto-rotatoire, à ressort, avec deux phases définissant son sens ;
  - la phase lente bat du côté de la lésion, la phase rapide bat en sens inverse ;
  - le nystagmus est aboli par la fixation oculaire.
- Tous les autres nystagmus sont d'origine oculaire ou centrale :
  - les nystagmus pendulaires sont d'origine oculaire ;
  - les nystagmus verticaux, ainsi que les nystagmus horizontaux correspondent à des lésions pédonculaires ;
  - les nystagmus rotatoires purs correspondent à des lésions bulbaires.
- Ces derniers s'accompagnent de troubles de la poursuite oculaire et ne sont pas abolis, voire sont aggravés par la fixation oculaire.

### 3. Recherche d'un nystagmus provoqué

- Le Head Shaking Test déclenche un nystagmus en cas de déficit vestibulaire périphérique.
- Le Gaze Nystagmus (nystagmus présent dans le regard excentré à 20°) oriente vers une origine centrale.
- La manœuvre de Dix-Hallpike fait le diagnostic positif de vertige paroxystique positionnel bénin (VPPB).

### 4. Observation de la poursuite et des saccades

- Leur perturbation oriente vers une origine centrale.
- Enregistrement du nystagmus :
  - l'enregistrement du nystagmus spontané ou provoqué permet d'en faire une analyse plus précise (informatisation du traitement des données) ;
  - l'enregistrement de ce nystagmus est possible grâce à :
    - \* un système d'électrodes (électronystagmographie),
    - \* un système vidéo (vidéonystagmographie : VNG).

- Les résultats apportés par les deux types d'enregistrement sont globalement identiques, mais la VNG est plus facilement réalisable (moins d'artefacts).
- Outre l'analyse des mêmes éléments que ceux décrits en clinique (nystagmus spontané, nystagmus positionnel, saccades, poursuite).
- Les épreuves vestibulaires instrumentales enregistrées comprennent :
  - des tests rotatoires sur fauteuil tournant, stimulant les deux vestibules simultanément.
  - des tests caloriques par instillation d'eau chaude (stimulation vestibulaire) ou d'eau froide (inhibition vestibulaire) dans les conduits auditifs externes. En cas de perforation du tympan contre-indiquant l'irrigation des CAE, les tests caloriques peuvent se faire avec un gaz froid (fréon).
- Le résultat du test calorique vestibulaire est rendu sous forme d'un diagramme dit « en papillon de Freyss », qui en facilite la lecture et l'interprétation. On mesure ainsi la réflectivité de chaque vestibule et la prépondérance directionnelle.

## 5. Tests permettant d'explorer les fonctions otolithiques utriculaires et sacculaires

- Détermination de la verticale subjective dans l'obscurité montrant une déviation de la verticale ressentie par le patient en cas de lésion otolithique.
- Potentiels évoqués sacculo-colliques et test de rotation inclinée restent du domaine de la recherche.

## 6. Autres examens

- L'équitest (posturographie dynamique) permet, en faisant varier les conditions d'examen, de tester les différentes entrées sensorielles indépendamment :
  - proprioceptive : plate-forme mobile ;
  - visuelle : scène visuelle asservie aux mouvements de la plate-forme ;
  - vestibulaire.
- Ce test permet de mieux cerner l'origine souvent multifactorielle des syndromes vertigineux, en particulier chez la personne âgée :
  - troubles de la statique et de la proprioception (arthrose...) ;
  - troubles visuels (presbytie, cataracte...) ;
  - troubles vestibulaires (presby-vestibulie, omission vestibulaire...).
- Il guide ainsi la thérapeutique (rééducation vestibulaire, prise en charge ophtalmologique ou orthopédique).
- Le bilan d'un vertige est enfin souvent complété par des tests audiométriques (QS) et des examens radiologiques (scanner des rochers et IRM).

# ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

## A/ Diagnostic positif

- Devant un patient se plaignant de « vertiges », l'interrogatoire et l'examen clinique cherchent à réunir des éléments qui authentifient le vertige et orientent l'enquête étiologique.

### 1. Interrogatoire

- Il précise s'il s'agit de :
  - vertiges « vrais », ou au contraire, simples sensations d'instabilité ;
  - on appelle vertiges « vrais » des vertiges qui comportent des sensations de rotation des objets ou du corps lui-même.
- Caractères du vertige :
  - mode d'installation : brutal ou progressif ;
  - gravité des symptômes :

- \* existence ou non de nausées, de vomissements,
- \* station debout possible ou non ;
- durée des symptômes :
  - \* vertiges brefs ou au contraire vertiges durables (les vertiges peuvent durer de quelques secondes à plusieurs heures).
- Existence d'un facteur positionnel :
  - apparition ou aggravation du vertige dans certaines positions ou lors de mouvements électifs de la tête.
  - il convient de distinguer :
    - \* les vertiges de position :
      - le vertige survient et persiste dans une certaine position (ex. : insuffisance vertébro-basilaire) ;
    - \* les vertiges de prise de position :
      - le vertige survient après le mouvement et cesse peu de temps après la fin de celui-ci (ex. : VPPB).
- Antécédents ORL :
  - familiaux et personnels, antécédent de vertige ou d'infection otologique, antécédents chirurgicaux, prises médicamenteuses (médicaments ototoxiques par voie locale ou générale).
- Antécédents généraux :
  - traumatisme crânien ou cervical, terrain vasculaire, notamment hypertension, athérome.
- Signes associés audiolgiques :
  - hypoacousie, acouphène, sensation de plénitude d'oreille, otalgie, otorrhée...
- Signes associés neurologiques :
  - paires crâniennes +++, déficit sensitivomoteurs, troubles de la conscience, troubles psychiatriques.
- Signes associés ophtalmologiques :
  - diminution de l'acuité visuelle, diplopie...

## 2. Examen clinique

- Signes généraux (fièvre, modification de la tension artérielle à l'orthostatisme).
- Anomalies du CAE et du tympan. Les épreuves de Rinne et Weber peuvent aider à préciser le type de surdité transmissionnelle ou perceptive.
- Signes en faveur d'une origine vestibulaire périphérique :
  - troubles de l'équilibre aggravé par l'occlusion des yeux (épreuve de Romberg) ;
  - déviation des index chez un sujet assis, les yeux fermés et les bras tendus à l'horizontale, sans appui des épaules ;
  - marche en étoile ;
  - nystagmus horizonto-rotatoire :
    - \* le nystagmus pathologique est à différencier du nystagmus physiologique, qui apparaît dans le regard latéral extrême et est rapidement épuisable,
    - \* le nystagmus se définit par la direction de sa composante rapide,
    - \* il n'apparaît parfois qu'après abolition de la fixation visuelle ou lors des changements de position de la tête,
    - \* l'intensité est précisée :
      - grade 1 (présent lors regard dirigé vers la secousse rapide),
      - grade 2 (présent lors du regard direct),
      - grade 3 (présent lors du regard dirigé du côté de la secousse lente).
- Signes neurologiques déficitaires associés : atteinte des voies longues (sensibilité, motricité), signes d'atteinte cérébelleuse, atteinte des autres paires crâniennes (VII, V).
- Examen cardio-vasculaire, rhumatologique et ophtalmologique.

## B/ Diagnostic différentiel

- Il est facile de rapporter un vertige à une lésion vestibulaire lorsqu'il s'agit d'un vertige « vrai ». En revanche, il est beaucoup plus difficile d'affirmer l'origine vestibulaire de symptômes vertigineux d'expressions diverses qu'il importe de différencier d'autres troubles de l'équilibre exprimés de façon très diverse par les patients.
- Il est exceptionnel qu'une lésion vestibulaire entraîne une perte de connaissance.
- On pourra discuter les diagnostics suivants :
  - étourdissements ;
  - simples éblouissements ;
  - lipothymies ;
  - malaises hypoglycémiques ;
  - pertes de connaissance d'origine neurologique ou cardio-vasculaire ;
  - sensations de déséquilibre de certaines affections cardio-vasculaires ;
  - troubles d'origine visuelle (troubles de la convergence) ;
  - manifestations pseudo-vertigineuses d'origine psychogène (conversion hystérique, équivalent dépressif, agoraphobie...). La description des troubles est en général très riche. Il existe souvent une variation importante des symptômes d'un jour à l'autre, et les chutes sont souvent non systématisées. Les circonstances de survenue sont parfois évocatrices (en particulier conflit, émotions fortes...) ;
  - manifestations de l'éthylisme chronique ;
  - surdosages et intoxications médicamenteux.
- Dans toutes ces causes, le descriptif détaillé des vertiges, l'absence de signes otologiques et surtout la normalité de l'examen vestibulaire permettent d'éliminer une lésion vestibulaire vraie. La confirmation peut, si nécessaire, être apportée par certains examens complémentaires, notamment les épreuves caloriques et les potentiels évoqués auditifs.
- Tout vertige d'origine vestibulaire s'accompagne d'un nystagmus lors de la crise. S'il n'y a pas de nystagmus lors d'un vertige, l'origine vestibulaire doit être écartée.

## C/ Enquête étiologique

### 1. Origine périphérique ou centrale du syndrome vestibulaire

- Signes en faveur de l'origine périphérique du syndrome vestibulaire :
  - vertiges intenses et francs accompagnés de signes neurovégétatifs (nausées, vomissements...)
  - caractère harmonieux du syndrome vestibulaire :
    - \* la déviation des index, les chutes et la déviation de la marche se font du côté du vestibule lésé,
    - \* les secousses rapides du nystagmus horizontal rotatoire se font du côté opposé ;
  - atteinte cochléaire (hypoacousie ou surdité), fréquemment associée ;
  - épreuves caloriques montrant une hypo- ou une inexcitabilité vestibulaire du côté lésé.
- Signes en faveur de l'origine centrale d'un syndrome vestibulaire :
  - vertiges moins bien définis : sensation d'instabilité, de déséquilibre ;
  - caractère dysharmonieux du syndrome vestibulaire :
    - \* la déviation des index, les chutes, la déviation de la marche sont soit absentes, soit peu évidentes, ou se font en tous sens, sans systématisation, notamment par rapport au sens du nystagmus,
    - \* le nystagmus peut être vertical (lésion pédonculaire), rotatoire (lésion bulbaire) ou horizontal pur, plus rarement horizontal rotatoire et parfois multidirectionnel ;
  - fonction cochléaire en règle préservée, mais il existe en revanche souvent des signes neurologiques associés.
  - épreuves caloriques pouvant montrer une hyperexcitabilité uni- ou bilatérale, mais aussi parfois une hyporéflexie. La poursuite oculaire et les saccades sont perturbées.

## 2. Épreuves vestibulaires

- Ce sont les épreuves instrumentales (rotatoires ou caloriques) avec enregistrement du nystagmus.
- Aréflexie ou hyporéflexie unilatérale : neurinome, séquelle d'infection ou de traumatisme unilatéral, maladie de Ménière...
- Aréflexie bilatérale : ototoxicité (aminosides), dépresseurs centraux (neuroleptiques, anxiolytiques, antivertigineux).
- Hyperréflexie bilatérale : origine centrale, neurotonie.

## 3. Autres examens complémentaires

- Audiométrie tonale et vocale, impédancemétrie, recherche des réflexes stapédiens complètent en routine le bilan ORL d'un vertige.
- NFS, VS, glycémie, radio du crâne standard, ponction lombaire, scanner et potentiels évoqués auditifs et IRM avec injection de gadolinium sont demandés en fonction du contexte.

## D/ Diagnostic étiologique

### 1. Syndromes endolabyrinthiques

#### a) *Maladie de Ménière*

- D'étiologie inconnue mais répondant à un hydrops (hyperpression) endolymphatique, elle associe cliniquement un vertige, une surdité prédominant sur les fréquences graves et des acouphènes à type de bourdonnement, parfois accompagnés d'une sensation de plénitude d'oreille.
- Son évolution se fait sur un mode paroxystique.
- Son pronostic est variable en fonction de la fréquence et de l'intensité des crises ainsi que de la précocité de l'atteinte cochléaire.
- Signes fonctionnels :
  - \* la crise associe des signes unilatéraux ;
  - \* un grand vertige de type périphérique typique avec un cortège neurovégétatif important ;
  - \* des acouphènes pouvant précéder le vertige ;
  - \* une surdité :
    - constante pendant la crise,
    - exceptionnel « vertige qui fait entendre » de Lermoyez ;
- L'examen clinique percritique est difficile :
  - \* tympan normaux ;
  - \* syndrome vestibulaire périphérique harmonieux et complet.
- Dans l'intervalle des crises :
  - \* il persiste des signes cochléaires :
    - surdité de profondeur variable,
    - acouphènes ;
  - \* les signes vestibulaires spontanés sont absents et l'examen neurologique est normal.
- Les examens paracliniques montrent :
  - \* une surdité unilatérale de perception, avec atteinte prédominante sur les fréquences graves et présence d'un recrutement. L'audition peut être améliorée lors d'un test osmotique au glycérol ou au mannitol confirmant l'hydrops ;
  - \* les épreuves vestibulaires permettent d'apprécier la réactivité labyrinthique (hyporéflexie du côté lésé) ;
  - \* PEA et IRM ne seront demandés qu'en cas de doute diagnostique, en particulier si la symptomatologie vertigineuse n'est pas au premier plan (neurinome +++).
- Le traitement de la crise associe antivertigineux, antiémétiques, mannitol et sédatifs.
- Éléments du traitement de fond :
  - \* règles hygiénodiététiques (régime peu salé, éviter les excitants...);
  - \* thérapies cognitivo-comportementales (rôle déclencheur du stress +++);

- \* antivertigineux (Bétahistine...);
- \* diurétiques (diminuent l'hydrops);
- \* mise en place d'aérateur transtympanique (ATT) (diminuent l'hydrops);
- \* injection locale de gentamycine (induit une aréflexie définitive et donc fait cesser les vertiges liés aux variations pressionnelles, mais risque auditif important);
- \* décompression chirurgicale du sac endolymphatique (diminue l'hydrops);
- \* section chirurgicale du nerf vestibulaire (neurectomie vestibulaire) permet de faire disparaître les vertiges dans plus de 98 % des cas.

#### **b) Traumatismes**

- Fracture du rocher :
  - \* à suspecter après un traumatisme temporo-pariétal;
  - \* nystagmus spontané battant vers l'oreille saine;
  - \* hypoacousie de type perceptif;
  - \* otorragie ou otorrhée cérébro-spinale, plus tardivement ecchymose mastoïdienne;
  - \* paralysie faciale périphérique.
- Fistule périlymphatique :
  - \* souvent consécutive à un traumatisme ou postchirurgicale, parfois congénitale;
  - \* microfracture de la région des fenêtres;
  - \* fuite de périlymphe;
  - \* vertige et surdité de perception fluctuante;
  - \* traitement chirurgical visant à obturer la fistule.
- Barotraumatisme : plongée, aviation;
- Traumatisme chirurgical.

#### **c) Labyrinthites d'origine otitique**

- Soit réactionnelles à une infection de la caisse du tympan (labyrinthite séreuse).
- Soit purulentes dans le cadre de l'évolution d'une otite chronique cholestéatomateuse avec ouverture du labyrinthe postérieur par érosion de la coque osseuse du canal semi-circulaire externe (valeur du signe de la fistule : déclenchement d'un vertige lors de la pression du tragus). C'est une urgence médico-chirurgicale du fait du risque de méningite otogène.

#### **d) Causes toxiques**

- Aminosides (+++), CO, diurétiques...

#### **e) Vertige paroxystique positionnel bénin (VPPB)**

- Survenue après une prise de position précise de la tête.
- Déclenchement par la manœuvre de Dix-Hallpike avec un nystagmus horizonto-rotatoire battant vers l'oreille atteinte.
- Durée brève (moins d'une minute).
- Survient après un temps de latence par rapport au mouvement déclencheur, cède à l'arrêt de celui-ci et s'épuise avec la répétition des manœuvres déclenchantes.
- Absence de symptomatologie auditive ou neurologique associée.
- Répétitivité : les accès vertigineux durent quelques semaines.
- Tout vertige positionnel ne correspondant pas à cette description doit faire craindre une origine centrale (SEP, tumeur cérébelleuse, IVB...).
- Il correspond à la mobilisation d'otolithes dans l'oreille interne. Une ou plusieurs otolithes (spontanément ou à la faveur d'un traumatisme ou d'une infection) se déplacent des macules utriculaire ou sacculaire vers un des canaux semi-circulaires (le plus souvent CSC postérieur). L'hyperstimulation du canal intéressé par l'otolithite lors de certains mouvements explique la survenue de la crise vertigineuse.
- La crise est spontanément régressive en quelques semaines, mais les récurrences sont possibles. Le bilan dans la forme typique (où la manœuvre de Dix-Hallpike est positive) est réduit au minimum (audiométrie tonale pour affirmer la normalité des seuils auditifs).



- Le traitement repose sur des manœuvres de kinésithérapie qui permettent de mobiliser les otolithes et de les évacuer (la plus utilisée est la manœuvre de Semont). Les antivertigineux sont un traitement d'appoint pour calmer l'intensité des crises si les manœuvres ne sont pas immédiatement efficaces. Le traitement chirurgical est réservé aux formes rebelles et récidivantes.

*f) Autres causes plus rares*

- Syphilis.
- Otospongiose.
- Syndrome ischémique de l'artère vestibulaire antérieure.
- Accident hémorragique cochléaire.
- Syndrome de Cogan.

## 2. Syndromes rétrolabyrinthiques

*a) Neurinome de l'acoustique*

- Les grands vertiges sont exceptionnellement révélateurs. Le tableau vestibulaire est dominé par des sensations d'instabilité fugaces (compensation centrale d'un déficit progressif car tumeur à croissance lente).
- Cf. question « Surdité ».

*b) Névrite vestibulaire*

- L'étiologie est le plus souvent virale (oreillons...) évoluant dans un contexte épidémique.
- Cliniquement, la névrite vestibulaire associe :
  - \* un syndrome vestibulaire complet et harmonieux.
  - \* une audition normale.
- L'évolution est spontanément favorable du fait de la compensation centrale malgré une destruction labyrinthique définitive. Les vertiges durent quelques jours à quelques semaines.
- Le traitement repose sur les antivertigineux et la rééducation précoce pour favoriser la compensation centrale du déficit vestibulaire (pas de repos au lit).

*c) Boucles vasculaires de l'angle ponto-cérébelleux*

- Elles associent vertiges, acouphènes et hypoacousie (compression de l'axe nerveux cochléo-vestibulaire par le vaisseau responsable).
- Altération des PEA.
- Le traitement est neurochirurgical (décompression).

*d) Syndromes centraux*

- Le diagnostic repose sur :
  - \* un syndrome vestibulaire dysharmonieux et incomplet ;
  - \* les signes neurologiques associés.
- Les causes sont dominées par :
  - \* la SEP ;
  - \* les traumatismes crâniens ;
  - \* les toxiques : CO, métaux lourds, médicaments (barbituriques, anti-H1, hydantoïnes...) ;
  - \* les tumeurs, en particulier de la fosse postérieure (enfants) ;
  - \* les causes vasculaires (syndrome de Wallenberg, insuffisance vertébro-basilaire) ;
  - \* la migraine (le vertige peut accompagner la céphalée ou être isolé). Diagnostic fréquent chez l'enfant ;
  - \* l'épilepsie.

- Les autres causes :
  - \* vertiges d'origine oculaire : bilan ophtalmologique ;
  - \* vertiges d'origine cervicale : bilan rhumatologique ;
  - \* arthrose cervicale évoluée ;
  - \* malformation d'Arnold-Chiari.

## ORDONNANCE TYPE

### Vertiges périphériques aigu (adulte)

- Repos au lit.
- Arrêt de travail.

#### 1. Tanganil :

- 1 ampoule en injection IVD lente par infirmière DE à domicile.
- À renouveler une fois en cas de persistance des vertiges.

#### 2. Pimpéran :

- 1 cp 3 fois par jour.

#### 3. Serc 8 mg ou Vastarel 20 mg :

- 1 cp 3 fois par jour pendant 1 mois. ■

### POINTS FORTS

- Vertiges = symptôme subjectif (sensation erronée de rotation dans l'espace) + symptôme objectif (nystagmus).
- Toujours avoir à l'esprit une possible origine centrale et réalisation systématique d'un scanner si : céphalées, perte de connaissance, signes neurologiques associés, syndrome non harmonieux.
- Nystagmus : bat du côté opposé au vestibule déficitaire.
- Principaux vertiges périphériques : névrite vestibulaire (absence d'antécédents d'épisodes similaires, pas de signes cochléaires, vertiges prolongés), vertiges paroxystiques positionnels bénins (épisodes répétés et brefs lors des mouvements céphaliques, manœuvres diagnostiques et thérapeutiques, absence de signes cochléaires), maladie de Ménière (antécédents d'épisodes identiques, vertiges durant quelques heures, signes cochléaires associés).