

KB

MEDICINE



NEUROLOGIE

5^e EDITION 2011



LES + DE L'OUVRAGE

- Objectifs de l'ECN
- Dernières conférences de consensus HAS et ESC
- Cahier de fiches de synthèse à la fin de l'ouvrage
- Icones signalant les questions déjà tombées à l'ECN
- Mots clés au début de chaque item
- Dans le texte : Attention réflexes, A savoir.

A. ITANI - E. KHAYAT

31,00€



K0846111

VG

KB



ECN
Epreuves
Classantes
Nationales

NEUROLOGIE

EDITION 2011

A. Itani et E. Khayat

Avec la collaboration de J. T. Bachelet

Editions Vernazobres-Grego

99, bd de l'Hôpital
75013 Paris - Tel : 01 44 24 13 61
www.vernazobres-grego.com

Toute reproduction, même partielle, de cet ouvrage est interdite.
Une copie ou reproduction par quelque procédé que ce soit, photographie, 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.

Janv. 2011 - ISBN : 978-2-8183-0097-8

PREFACE

Chers étudiants, chères étudiantes il ne faut pas s'effrayer sur l'épaisseur du livre.

En effet, la neurologie est une spécialité complexe, pour la comprendre et donc mieux répondre aux dossiers ECN il convient d'expliquer à chaque fois l'aspect anatomo-fonctionnel et physiopathologique.

Cet effort d'explication permet ainsi une meilleure compréhension et donc meilleure mémorisation pour répondre aux dossiers ECN.

D'autre part la neurologie est une spécialité en pleine actualité au niveau de la prise en charge des maladies en particulier médicamenteuse mais aussi rééducation.

Pour bien répondre aux dossiers ECN il convient de bien spécifier les thérapeutiques nouvelles, de même, nous avons bien détaillé les conduites à tenir car une des difficultés dans les dossiers ECN est dans un premier temps le diagnostic de la pathologie.

En espérant que ce livre de neurologie vous apportera toutes les informations requises pour répondre aux dossiers ECN.

Docteur Aly ITANI
Docteur Eric KHAYAT



Captain' Neurone

Chers Collègues,

La Neurologie est probablement une des spécialités les plus compliquées à travailler pour la préparation des ECN, aussi il s'agit de la travailler efficacement et en profondeur, sans se perdre dans les détails et en gardant une vision globale de la matière.

Cet ouvrage présente l'avantage de répondre à toutes les questions que l'étudiant en médecine des deuxièmes et troisièmes cycles peut se poser.

Et de cibler les points essentiels, synthétiser les notions d'importance grâce aux nombreux outils présents **dans cette nouvelle version 2010-2011.**

Bon courage à tous,

Jean Thomas BACHELET

Pour Chloé Laurencin,

Merci à Clémence, Cécile-Audrey, Nora, Nath, Virg, Camille, Lucie, Clara et Pauline

Merci à Fafa, Beubar, Benou, Rafifou, Toinou, Tibo, Tiry, Mako et Arnaud

Merci à Yohan Simonnot pour le Captain'

A noter que dans le texte il y a des petits tableaux réflexes qui sont des moyens mnémotechniques → et nous insisterons aussi dans les chapitres et sous chapitres sur les questions qui tombent fréquemment dans les dossiers de l'ECN A et les 0 si oublié au dossier d'ECN.

Les questions qui tombent **fréquemment** dans les dossiers de l'ECN 🐾

Les « 0 si oublié au dossier d'ECN »



Les questions tombées aux ECN depuis 2004

Les **points importants** signalisés par les cadres « **ATTENTION REFLEXE** »



Les « **Mots Clés** » en début de chapitre pour visualiser d'emblée les enjeux et points forts de la question.



Les « **Conférences de Consensus** » qui renvoient aux textes de référence de la matière publiés par les sociétés savantes reconnues de France (*HAS, AFSSAPS, SPILF...*)

Les « **Fiches Synthèse** » regroupent en fin d'ouvrage l'essentiel des items pour une vision précise des points forts de l'item et des probables « mots clés » côtés aux dossiers ECN



AVERTISSEMENT

La neurologie est une science en constante évolution. Nous avons utilisé des sources dignes de foi afin d'apporter des informations conformes aux normes en usage au moment de la publication de ce livre. Toutefois, nous sommes conscients qu'une erreur humaine est, hélas toujours possible en raison des progrès rapides de la médecine et notamment de la pharmacovigilance. Ni les auteurs, ni l'éditeur, ni les autres personnes qui ont collaboré à la réalisation et à la distribution de ce livre ne peuvent garantir l'infailibilité et l'exhaustivité des informations qui y sont contenues de ce fait **ils ne peuvent engager leur responsabilité thérapeutique vis-à-vis du malade**. Nous invitons donc nos chers lecteurs à vérifier dans d'autres sources et surtout à consulter notice, conditionnement et dernières données de la pharmacovigilance du médicament qu'ils comptent prescrire à leurs patients. **L'acte médical auprès du patient incombe la responsabilité de son prescripteur.**

REMERCIEMENT

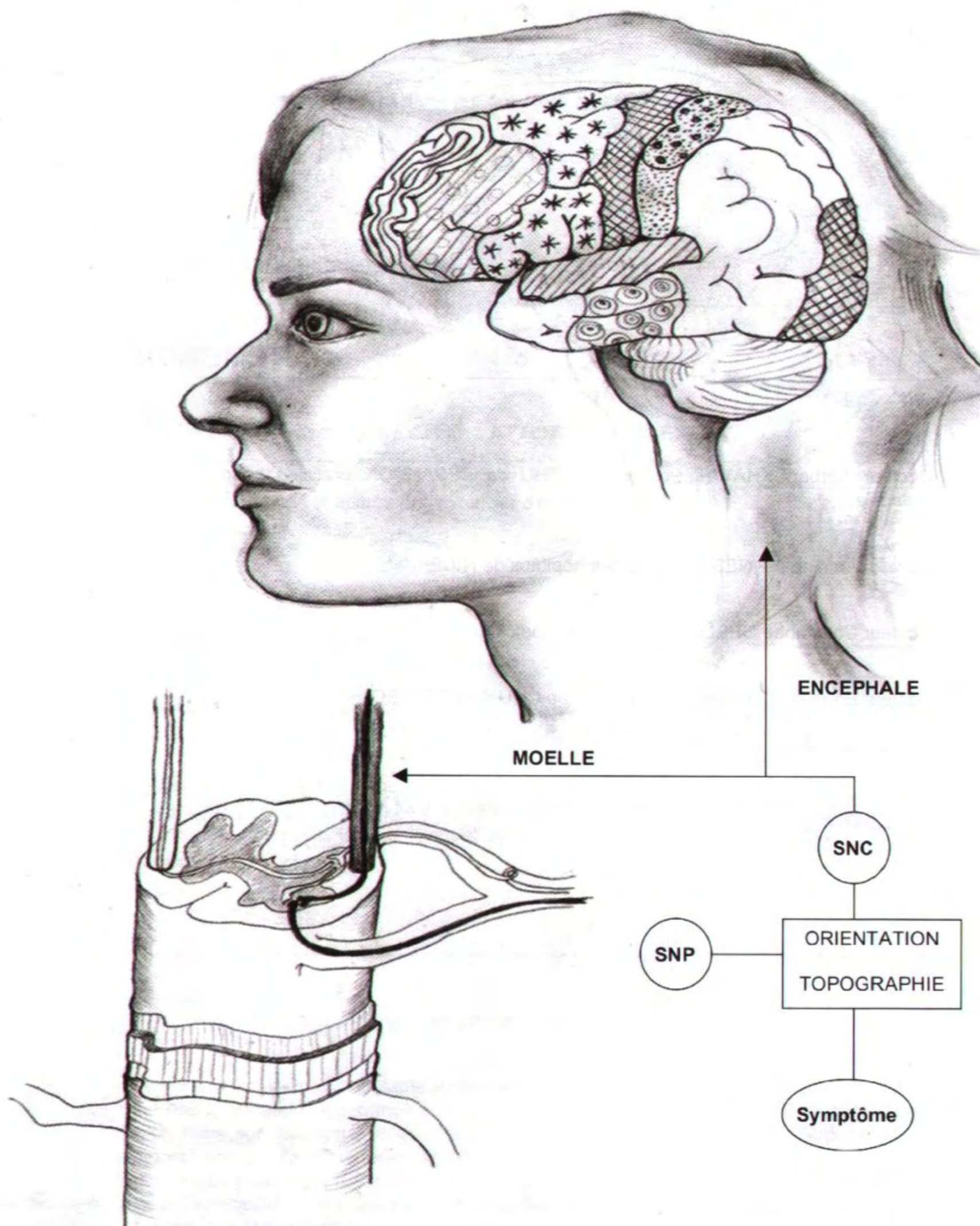
Docteur Norbert KHAYAT Pédiatre au CHU de BESANCON praticien hospitalier spécialiste en épilepsie.

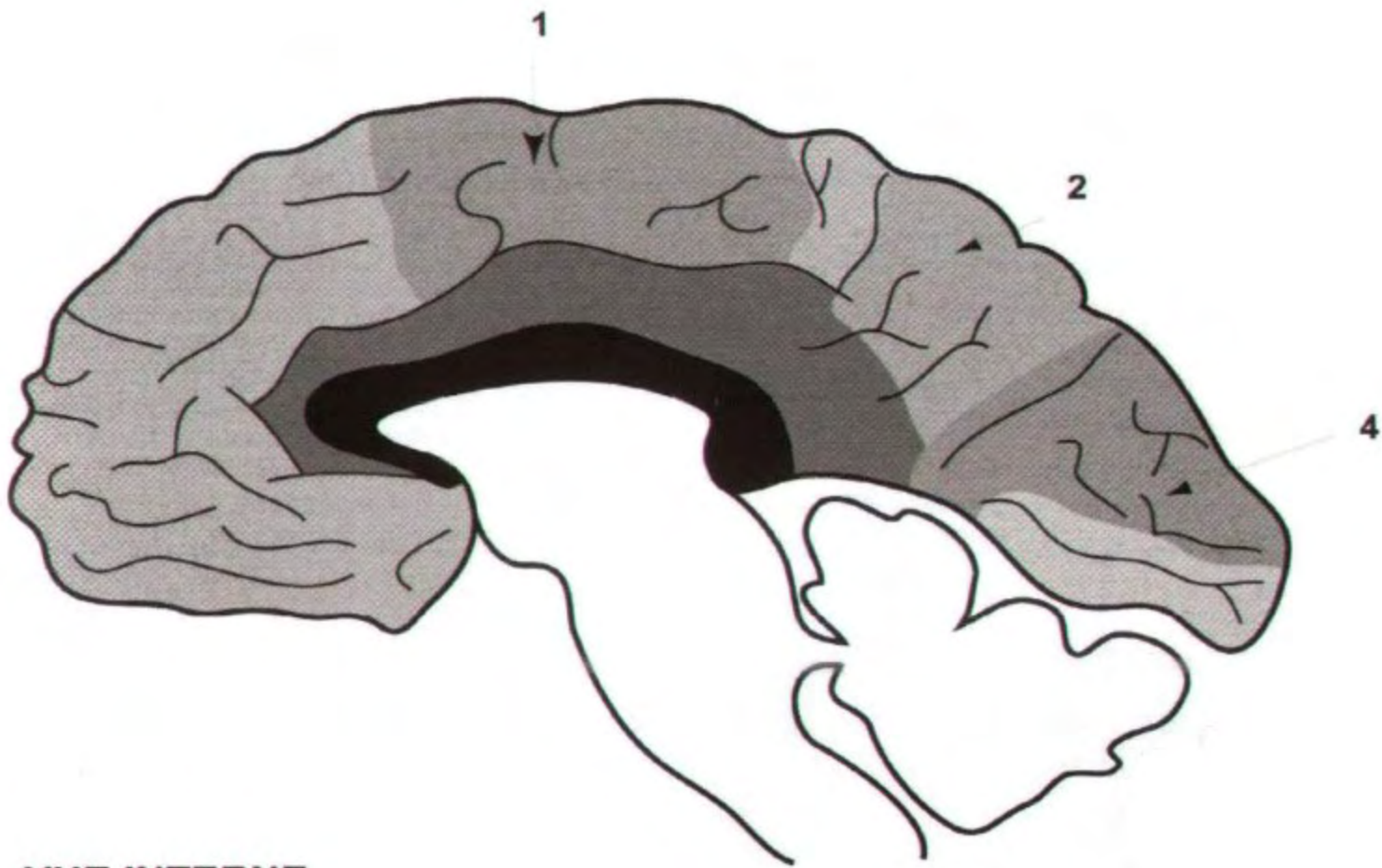
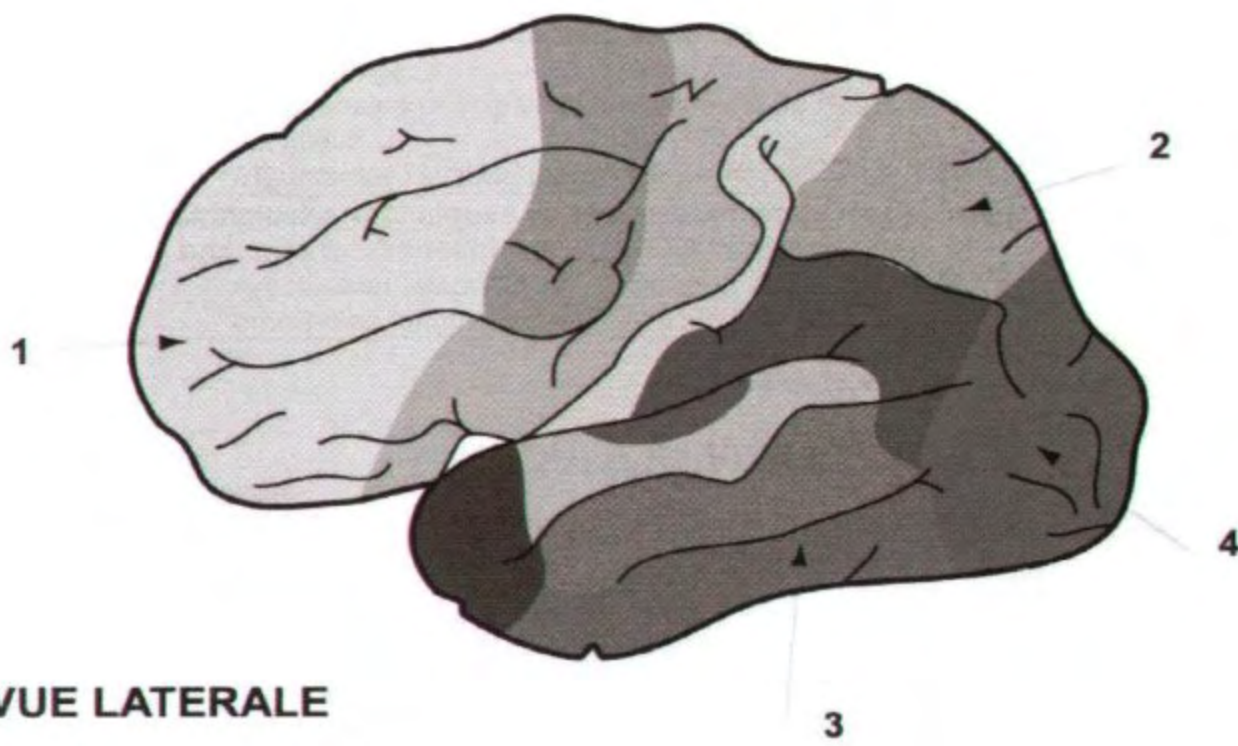
Docteur Antoine IANNESSI interne des hôpitaux de NICE.

Docteur Christophe CHELLE spécialiste en radiologie pour l'iconographie.

Docteur Emmanuel ANDRES Professeur au CHU de STRASBOURG

INTRODUCTION ANATOMIQUE



**VUE INTERNE****VUE LATÉRALE**

- 1 - LOBE FRONTAL
- 2 - LOBE PARIÉTAL
- 3 - LOBE TEMPORAL
- 4 - LOBE OCCIPITAL

TABLE DES MATIERES

MODULE 3 : MATURATION ET VULNERABILITE

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1 ^{er} tour	2 ^{ème} tour	3 ^{ème} tour
45	Alcool et atteintes neurologiques – Epidémiologie, prévention, dépistage. Morbidité, comorbidité et complications. Prise en charge, traitements substitutifs et sevrage : alcool, tabac, psycho-actifs et substances illicites.	35			

MODULE 4 : HANDICAP – INCAPACITE – DEPENDANCE

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1 ^{er} tour	2 ^{ème} tour	3 ^{ème} tour
49	Evaluation clinique et fonctionnelle d'un handicap moteur, cognitif ou sensoriel. – Evaluer une incapacité ou un handicap – Analyser les implications du handicap en matière d'orientation professionnelle et son retentissement social.	53			
50	Complications de l'immobilité et du décubitus. Prévention et prise en charge. – Expliquer les principales complications de l'immobilité et du décubitus – Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.	67			
53	Principales techniques de rééducation et de réadaptation. Savoir prescrire la massokinésithérapie et l'orthophonie – Argumenter les principes d'utilisation et de prescription des principales techniques de rééducation et de réadaptation	61			

MODULE 5 : VIEILLISSEMENT

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1 ^{er} tour	2 ^{ème} tour	3 ^{ème} tour
62	Troubles de la marche et de l'équilibre. Chutes chez le sujet âgé – Diagnostiquer les troubles de la marche et de l'équilibre chez le sujet âgé – Argumenter le caractère de gravité des chutes et décrire la prise en charge	63			
63	Confusion, dépression, démence chez le sujet âgé – Diagnostiquer un syndrome confusionnel, un état dépressif, un syndrome démentiel, une maladie d'Alzheimer chez une personne âgée – Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient	73			

MODULE 6 : DOULEUR, SOINS PALLIATIFS, ACCOMPAGNEMENT

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1 ^{er} tour	2 ^{ème} tour	3 ^{ème} tour
65	Bases neurophysiologiques et évaluation d'une douleur aiguë et chronique. - Reconnaître et évaluer une douleur aiguë et une douleur chronique.	107			

MODULE 7 : SANTE ET ENVIRONNEMENT – MALADIES TRANSMISSIBLES

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1 ^{er} tour	2 ^{ème} tour	3 ^{ème} tour
85	Infection à VIH et neurologie. - Informer et conseiller en matière de prévention de la transmission sanguine et sexuelle du VIH - Diagnostiquer une infection à VIH - Annoncer les résultats d'une sérologie VIH - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.	119			
96	Méningites infectieuses et méningo-encéphalites chez l'enfant et chez l'adulte. - 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.	135			

MODULE 8 : IMMUNOPATHOLOGIE – REACTION INFLAMMATOIRE

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1 ^{er} tour	2 ^{ème} tour	3 ^{ème} tour
122	Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré) - Diagnostiquer un syndrome de Guillain-Barré - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	169			
125	Sclérose en plaque. - Diagnostiquer une sclérose en plaque - 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	179			

MODULE 9 : ATHEROSCLEROSE, HYPERTENSION, THROMBOSE

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1 ^{er} tour	2 ^{ème} tour	3 ^{ème} tour
133	Accidents vasculaires cérébraux. - 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	207			

MODULE 10 : CANCEROLOGIE – ONCO-HEMATOLOGIE

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1 ^{er} tour	2 ^{ème} tour	3 ^{ème} tour
146	Tumeurs intra-crâniennes. - Diagnostiquer une tumeur intra-crânienne - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	243			

MODULE 11 : SYNTHÈSE CLINIQUE ET THÉRAPEUTIQUE – DE LA PLAINTÉ DU PATIENT À LA DÉCISION THÉRAPEUTIQUE – URGENCES

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1 ^{er} tour	2 ^{ème} tour	3 ^{ème} tour
186	Asthénie et fatigabilité. - Diagnostiquer une asthénie et une fatigabilité	261			
188	Céphalée aiguë et chronique. - 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	269			
190	Convulsions chez le nourrisson. - Diagnostiquer une convulsion chez le nourrisson et chez l'enfant - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	281			
192	Déficit neurologique récent. - Diagnostiquer un déficit neurologique récent - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	319			
199	Etat confusionnel et trouble de conscience. - Diagnostiquer un état confusionnel et un trouble de la conscience - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	337			
201	Évaluation de la gravité et recherche des complications précoces. Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge - chez un brûlé - un polytraumatisé - chez un traumatisé abdominal - chez un traumatisé des membres - chez un traumatisé thoracique - devant une plaie des parties molles.	351			
209	Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte. - Diagnostiquer un malaise, une perte de connaissance, une crise comitiale chez l'adulte - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	361			

2^{ème} PARTIE : MALADIES ET GRANDS SYNDROMES

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1 ^{er} tour	2 ^{ème} tour	3 ^{ème} tour
230	Coma non traumatique. - Diagnostiquer un coma non traumatique - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	369			

231	Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval. – Diagnostiquer une compression non traumatique et un syndrome de la queue de cheval – Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	383			
235	Epilepsie de l'enfant et de l'adulte. – Diagnostiquer les principales formes d'épilepsie de l'enfant et de l'adulte – Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge – Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient – Décrire les principes de la prise en charge au long cours	409			
244	Hémorragie méningée. – Diagnostiquer une hémorragie méningée – Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	411			
261	Maladie de Parkinson. – Diagnostiquer une maladie de Parkinson – Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient – Décrire les principes de la prise en charge au long cours	431			
262	Migraine et algies de la face. – Diagnostiquer une migraine et une algie de la face – Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient	451			
263	Myasthénie. – Diagnostiquer une myasthénie	471			
265	Neuropathie périphérique – Diagnostiquer une neuropathie périphérique	487			

3^{ème} PARTIE : ORIENTATIONS DIAGNOSTIQUES DEVANT...

N° de question	Programme d'enseignement	Pages	1 ^{er} tour	2 ^{ème} tour	3 ^{ème} tour
301	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	515			
322	Mouvements anormaux. – Devant la survenue de mouvements anormaux, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.	517			
326	Paralysie faciale. – Devant une paralysie faciale, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents	529			
340	Troubles de la marche et de l'équilibre. – Devant un trouble de la marche ou de l'équilibre, argumenter les hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents	540			

CAHIER DE FICHES DE SYNTHÈSE.....541

INDEX.....575

SOMMAIRE

Chapitre 1	45. Alcool et atteintes neurologiques	35
Chapitre 2	49. Evaluation du handicap moteur, cognitif ou sensoriel	53
Chapitre 3	50. Complications de l'immobilité et du décubitus.	57
Chapitre 4	53. Principales techniques de rééducation et de réadaptation. Savoir prescrire la masso-kinésithérapie et l'orthophonie.	61
Chapitre 5	62 / 340. Troubles de la marche et de l'équilibre. Chutes chez le sujet âgé.	63
Chapitre 6	63. Confusion*, dépression, démences chez le sujet âgé*. - Syndrome démentiel - Maladie d'Alzheimer	73 73 92
Chapitre 7	65. Bases neurophysiologiques et évaluation d'une douleur aiguë et chronique.	107
Chapitre 8	85. Infection à VIH et Neurologie. - - Atteinte de l'encéphale liée au sida - - Autres atteintes neurologiques liées au sida	119 123 133
Chapitre 9	96. Méningite infectieuse et méningo-encéphalite chez l'enfant et chez l'adulte. - Méningite purulente - Particularités des méningites purulentes - Méningite à liquide clair - Particularités des méningites à liquide clair - Méningo-encéphalite herpétique	135 140 147 154 156 165
Chapitre 10	122. Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré).	169
Chapitre 11	125. Sclérose en plaques	179
Chapitre 12	133. Accidents vasculaires cérébraux de type ischémique. - Généralités sur les AVC ischémiques - Accidents Ischémiques Transitoires (AIT) - Accidents Ischémiques Constitués (AIC) - Thrombophlébite cérébrale	207 208 220 226 240
Chapitre 13	146. Tumeurs intracrâniennes.	243
Chapitre 14	186. Asthénie et fatigabilité	261
Chapitre 15	188. Céphalées aiguës et chroniques.	269
Chapitre 16	190, 209, 235. Epilepsie, crise convulsive chez l'enfant et l'adulte. - L'état de mal (EM) - Généralité sur la maladie épileptique - Epilepsies partielles ou focales	281 289 292 300

Chapitre 17	192. Déficit neurologique récent.	319
	301. Déficit moteur et/ou sensitif des membres.	319
	- Déficit moteur	328
	- Déficit sensitif	
Chapitre 18	199. Etats confusionnels et troubles de conscience.	337
Chapitre 19	201. Traumatisme cranio-facial	351
	- Description des complications aiguës d'un traumatisme crânien	358
	- Complications tardives du traumatisme crânien	
Chapitre 20	209. Malaise, perte de connaissance et crise comitiale chez l'adulte.	361
Chapitre 21	230. Coma non traumatique.	369
Chapitre 22	231. Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue-de-cheval.	383
	- Syndromes médullaires par compression horizontal	389
	- Compression médullaire non traumatique	402
	- Syndrome de la queue-de-cheval.	403
Chapitre 23	235. Epilepsie de l'enfant et de l'adulte.	409
Chapitre 24	244. Hémorragie méningée (HM).	411
	- Anévrisme artériel intracrânien (AAIC)	415
	- Malformations ou angiomes artério-veineux	428
Chapitre 25	261. Maladie de Parkinson (MP) et autres syndromes Parkinsoniens (SP)	431
	- La maladie de Parkinson (dite idiopathique)	435
Chapitre 26	262. Migraine et algie de la face.	451
	- Migraine	451
	- Névralgie du trijumeau	465
	- Algie vasculaire de la face.	469
Chapitre 27	263. Myasthénie.	471
	- La myasthénie	476
Chapitre 28	265. Neuropathie périphérique.	487
	- Neuropathie périphérique	488
	- Atteintes radiculaires, plexiques et tronculaires	489
	- Description de quelques névralgies	498
	Polyneuropathie	501
	Mononeuropathies multiples	511
Chapitre 29	301. Déficit moteur et/ou sensitif des membres.	515
Chapitre 30	322. Mouvements anormaux.	517
Chapitre 31	326. Paralysie faciale.	529
Chapitre 32	340. Trouble de la marche et de l'équilibre.	540
	CAHIER DE FICHES DE SYNTHÈSE	541
	INDEX	575

LES BASES POUR BIEN COMMENCER

1^{ère} PARTIE

EXAMEN NEUROLOGIQUE

- Lors de la lecture d'un dossier d'ECN en neurologie, il faut toujours avoir **DEUX REFLEXIONS** :

- La première est basée vers l'orientation de **la localisation lésionnelle**, c'est ce que l'on appelle **diagnostic topographique** (en particulier savoir distinguer s'il s'agit d'une atteinte périphérique (muscles, nerfs) ou d'une atteinte centrale (en distinguant l'atteinte médullaire de l'encéphale).
- La deuxième réflexion : rechercher **la maladie causale**, c'est ce que l'on appelle le **diagnostic étiologique**.

C'est dans cette logique de réflexion face au dossier ECN que nous avons réalisé la segmentation des pathologies et syndromes neurologiques en séparant les maladies périphériques des maladies centrales.

I-INTERROGATOIRE

- **Terrain :**
 - Age
 - Sexe
 - Profession
 - Mode de vie, voyages, animaux a domicile
- **Antécédents :**
 - Familiaux, personnels, facteurs de risque cardiovasculaire, consommation toxique : alcool tabac (+quantification)
 - Histoire de la maladie : mode d'installation (aiguë ou chronique), évolution (poussées ? premier épisode ?)
 - Traitements entrepris et leur efficacité.

II-EXAMEN CLINIQUE ET SEMIOLOGIE NEUROLOGIQUE

L'examen doit être toujours bilatéral et comparatif.

A-ETUDE DE LA MOTRICITE/EXAMEN MOTEUR

- **Morphologie à l'inspection :**
 - Recherche signes d'atrophie (atteinte SNP), fasciculation (syndrome myogène), caractère uni ou bilatéral.
 - Rechercher des troubles trophiques (mensurations musculaires comparatives) et des fasciculations.
- **Station debout :**
 - Equilibre spontanée, rectitude rachidienne, épreuve de Romberg, de Fukada, évaluation du polygone de sustentation.
 - Pieds joints, yeux ouverts puis fermés. Elargissement du polygone de sustentation ? Romberg ?

- **Marche :**
 - Latéropulsion en fauchant = marche spastique, signe une atteinte pyramidale
 - Ebrieuse avec élargissement du polygone de sustentation signe une atteinte cérébelleuse
 - Petits pas, perte du ballant du bras = atteinte extrapyramidale en faveur d'un syndrome parkinsonien
 - En zigzag : déviation de la ligne droite en faveur d'une atteinte vestibulaire
 - Steppage en faveur d'une atteinte périphérique (sciatique poplitée externe)
 - Talonnante : atteinte sensibilité profonde
 - Dandinante : déficit musculaire des racines des membres
 - En étoile, en 8.
- **Force musculaire : motricité active**
 - Rappel : l'origine du déficit peut être *central* (voie pyramidal), *neurogène périphérique*, *jonction neuro-musculaire* ou *musculaire*.

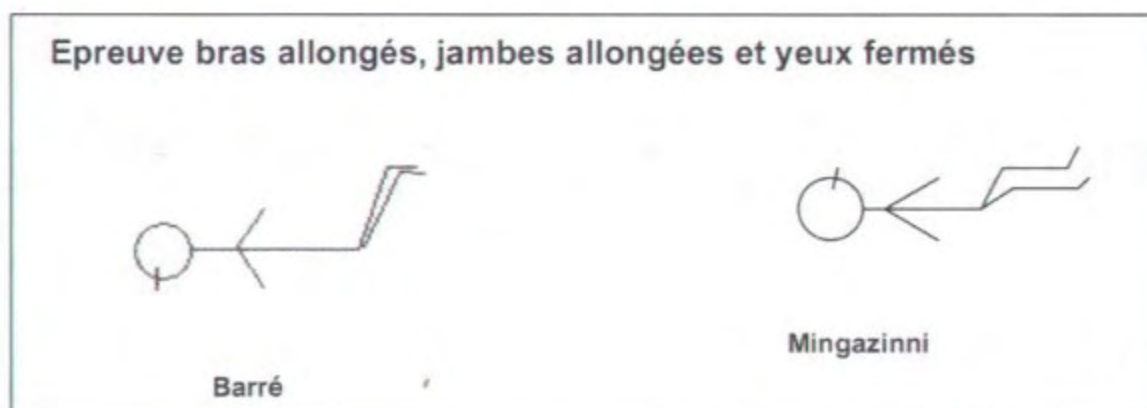
1-Echelle de cotation du déficit musculaire observé :

0	Pas de contraction	Paralyse
1	Contraction sans mouvement	Parésie
2	Mouvement possible sans pesanteur (= dans le plan du lit)	
3	Mouvement possible contre-pesanteur	
4	Mouvement possible contre-résistance	
5	Normale	

2-Manœuvre de Barré et Mingazzini

- **Barré :**
 - Sujet en décubitus ventral, faire fléchir des jambes à 45°, du côté paralysé on observe une chute progressive du membre atteint.
- **Mingazzini :**
 - Sujet en décubitus dorsal, faire fléchir la hanche à 90°, les yeux fermés, du côté paralysé, on observe une chute lente et progressive sans rattrapage du membre déficitaire.

Objective un déficit moteur



3-Préciser la topographie de l'atteinte: tronculaire, radiculaire, mono, para, hémiplégie

- **Quatre mots importants de l'hémiplégie :**
 - **Complète** = paralysie ; **incomplète** = parésie
 - **Totale** = tout l'hémicorps ; **partielle** = à prédominance branchio-faciale ou crurale
 - **Proportionnelle** = atteinte de la racine à l'extrémité du membre
 - **Pure** = pas d'atteinte sensitive

4-Tonicité musculaire = Motricité passive

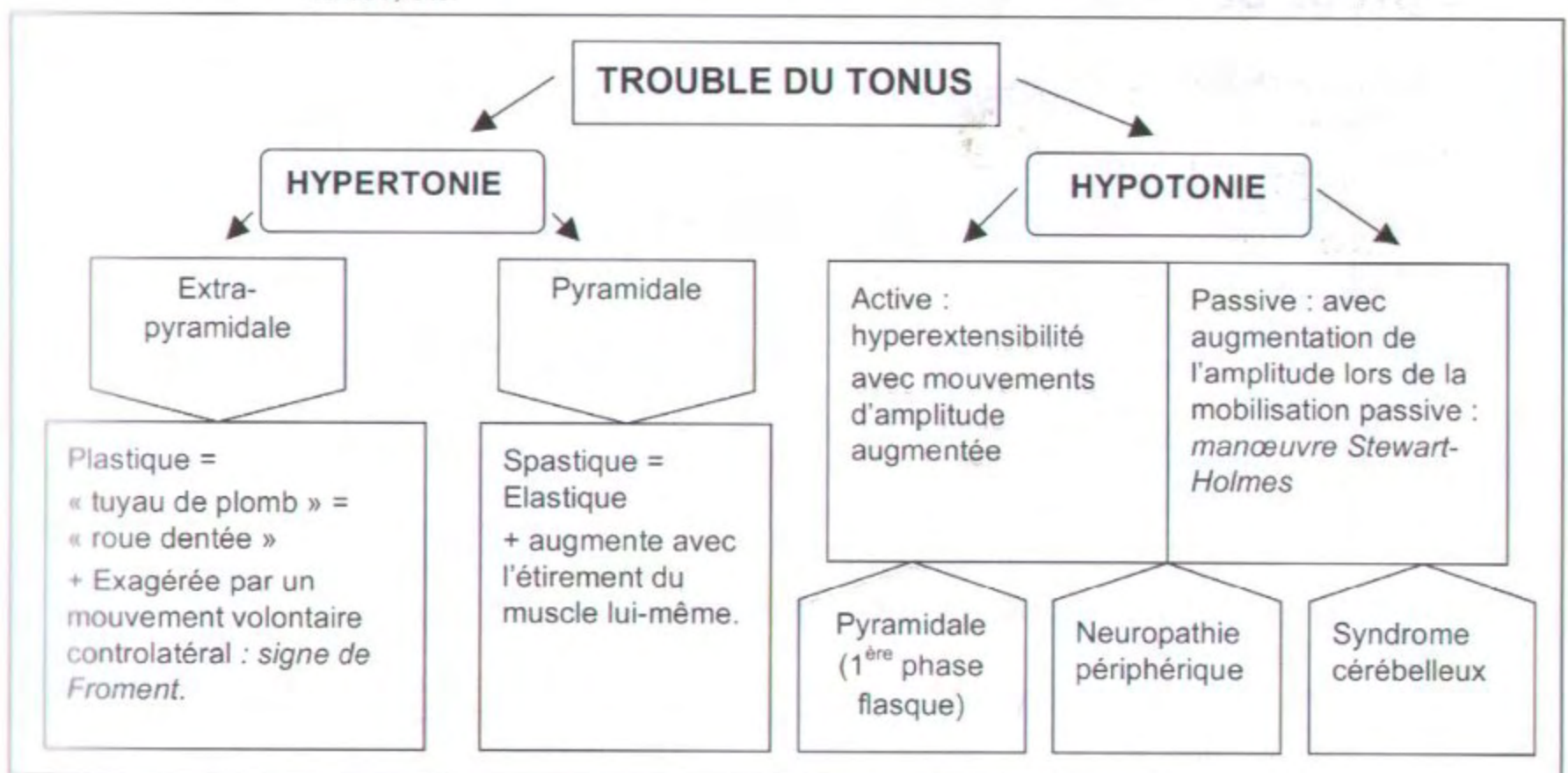
Dystonie/Troubles du tonus :

- **Hypotonie :**
 - Lésion musculaire primitive
 - Atteinte d'un nerf périphérique
 - Atteinte centrale (syndrome cérébelleux),
 - Période initiale d'une lésion de la voie cortico-spinale (*sidération*))
- **Hypertonie :**
 - Elastique/spastique : augmentation progressive de la résistance à l'amplitude et à la vitesse de l'étirement, cède « comme une lame de canif » (syndrome pyramidal) ; au niveau des membres supérieurs prédomine sur les fléchisseurs, au niveau des membres inférieurs prédomine sur les extenseurs..
 - Plastique : définie par la résistance en « tuyau de plomb », résistance aux mouvements passifs imposés aux membres par l'examineur, cède par à coups : phénomène de « la roue dentée » (syndrome extrapyramidal)

5-Etude de la force musculaire segmentaire :

Examen fonctionnel d'un segment de membre contre-résistance

- Exemples :
 - × Aux membres supérieurs : flexion-extension du poignet, coude, abduction-adduction de l'épaule, pince pouce-index
 - × Aux membres inférieurs : flexion-extension du genou, pied, abduction-adduction de la cuisse, etc.

**6-Mouvements anormaux et tremblements**

DE REPOS	SYNDROME EXTRAPYRAMIDAL
D'ATTITUDE	ESSENTIEL et aggravé Médicaments : tricycliques, lithium, valproate de Na, bêta-stimulants Sevrage OH, Hyperthyroïdie , Hypoglycémie
INTENTIONNEL	SYNDROME CEREBELLEUX

B-ETUDE DES REFLEXES

TENDINEUX Abolis; diminués (atteinte périph) Vifs ou diffusés (atteinte centrale) = inversés			CUTANES		
FACE	Massétérien	Tronc cérébral	ABDO MEN	Abdominal supérieur	D8
	Cornéen			Abdominal moyen	D10
	Naso-palpébral			Abdominal inférieur	D12
MS	Bicipital	C5	BASSIN	Crémastérien	L1
	Styloradial	C6			
	Tricipital	C7			
	Cubito-pronateur	C8		Anal	S3
	Métacarpien	D1			
MI	Rotulien	L4/L5	MI	Plantaire = Babinski, (Oppenheim, Gordon)	Syndrome. pyramidal
	Achilléen	S1			
	Trépidation épileptoïde du pied et clonus de la rotule.	S. pyramidal			

C-ETUDE DE LA SENSIBILITE

Type	SUPERFICIELLE		PROPRIOCEPTIVE
Subjectif	Douleurs et paresthésies		Douleurs fulgurantes
Objectif	DISCRIMINATIVE = Tact	NON DISCRIMINATIVE = Chaud/Froid = Piquê	= Arthrokinésie = Pallesthésie = Ataxie (incoordination exagérée par l'occlusion des yeux) = Stéréognosie

- Rechercher une dissociation des deux types de sensibilité systématiquement, en faveur d'une atteinte centrale localisée au niveau du lésion tronc cérébral ou de la moelle
- Préciser la topographie

D-ETUDE DE LA COORDINATION (cf. Atteinte cérébelleuse)

DANS LE TEMPS	DANS L'ESPACE
Dysmétrie, hypermétrie... Asynergie	Dyschronométrie Adiadococinésie

E-RECHERCHE D'UN SYNDROME MENINGE

- Céphalées, vomissements, photo-phonophobie,
- Raideur de nuque, signe de Kernig et de Brudzinski.

F-TROUBLES SPHINCTERIENS = incontinence ou rétention

- Sphincter vésical : S3
- Sphincter anal : S4.

IL FAUT CONNAITRE L'ANATOMIE FONCTIONNELLE POUR FAIRE LE DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE : **SAVOIR RECONNAITRE DANS LE DOSSIER LES ELEMENTS SEMIOLOGIQUES PERMETTANT DE DISTINGUER LES PATHOLOGIES DE CAUSES CENTRALES PAR RAPPORT AUX PATHOLOGIES DE CAUSES PERIPHERIQUES.**

LES POINTS FORTS :

	SNC = cerveau, TC, moelle épinière.	SNP = nerfs crâniens, nerfs rachidiens, plexus, troncs.
MOTRICITE	Parésie ou paralysie <i>prédominant aux muscles extenseurs du MS et fléchisseurs du MI</i> D'abord hypotonie flasque puis Résistance accrue à l'étirement passif : spasticité ROT vifs diffusés RCP en extension BBK+ <u>En raison de la décussation bulbaire des voies motrices :</u> Atteinte controlatérale à la lésion si elle est supra-bulbaire et ipsilatérale à la lésion si elle est médullaire (cf. schéma Voies motrices) Pas de fasciculation	Parésie ou paralysie des muscles individuels d'un territoire tronculaire, radiculaire (<i>svt distal, bilat et symétrique</i>) ROT Faibles ou abolis RCP en flexion (jamais de Babinski !) Amyotrophie Contractions spontanées visibles des unités motrices : fasciculations Hypotonie (jamais spatique +++)
SENSIBILITE	En raison de la décussation bulbaire des sensibilités lemniscales et médullaires des sensibilités extra-lemniscales : Il existe une perte sensitive dissociée c. à d. une atteinte sélective des sensations, douleur et température avec conservation des sensations de tact et proprioceptive en cas de lésion focale de la moelle ou dans le TC. (cf. Voies de la sensibilité)	Hypo-esthésie, anesthésie ou hyperesthésie douloureuse de topographie souvent distale, bilatérale et symétrique. En gant au MS, en chaussette au MI Ataxie des MI par lésion des fibres de la sensibilité proprioceptive

RAPPEL ANATOMO-FONCTIONNEL

Systeme Nerveux Périphérique

Les atteintes du tronc cérébral (TC) affectent en général les voies descendantes et ascendantes ainsi que les structures adjacentes à la lésion qui peuvent être des noyaux des nerfs crâniens, des faisceaux circonscrits au TC (bandelette long post réunissant les noyaux oculomoteurs)...

I-ETUDE ANALYTIQUE DES NERFS CRANIENS

- Pour comprendre les correspondances anatomo-fonctionnelles des lésions du tronc cérébral, il faut d'abord rappeler l'anatomie fonctionnelle des nerfs crâniens. Il s'agit d'un syndrome neurogène périphérique qui, par souci didactique, n'a pas été abordé précédemment.
- Les nerfs crâniens naissent presque tous du tronc cérébral, à l'intérieur de la boîte crânienne. Ils quittent la cavité crânienne en traversant les trous de la base du crâne, pour atteindre leur destination, c'est-à-dire les régions de la tête et du cou.
- Ils ont donc un segment de trajet intracrânien et un segment extracrânien. Ils sont en tous points comparables, par leur structure, aux nerfs spinaux et contiennent pour la plupart des fibres motrices, des fibres sensibles, des fibres végétatives. Quelques uns d'entre eux sont purement sensoriels. Ils sont au nombre de 12 de chaque côté. Nous allons les décrire avec leurs fonctions dans l'ordre des numérotations (de I à XII).

	LES DIFFERENTS NERFS CRANIENS	FONCTION
I	Olfactif	Sensitif pur
II	Optique	Sensitif pur
III	Oculomoteur = Oculaire commun	Moteur pur
IV	Pathétique	Moteur pur
V	Trijumeaux	Mixte
VI	Abducens = Oculomoteur externe	Moteur pur
VII	Facial	Mixte
VIII	Vestibulo-cochléaire	Sensitif pur
IX	Glosso-pharyngien	Mixte
X	Vague	Mixte
XI	Accessoire	Moteur pur
XII	Hypoglosse	Moteur pur

I : OLFACTIF :

- Anosmie et trouble gustatif

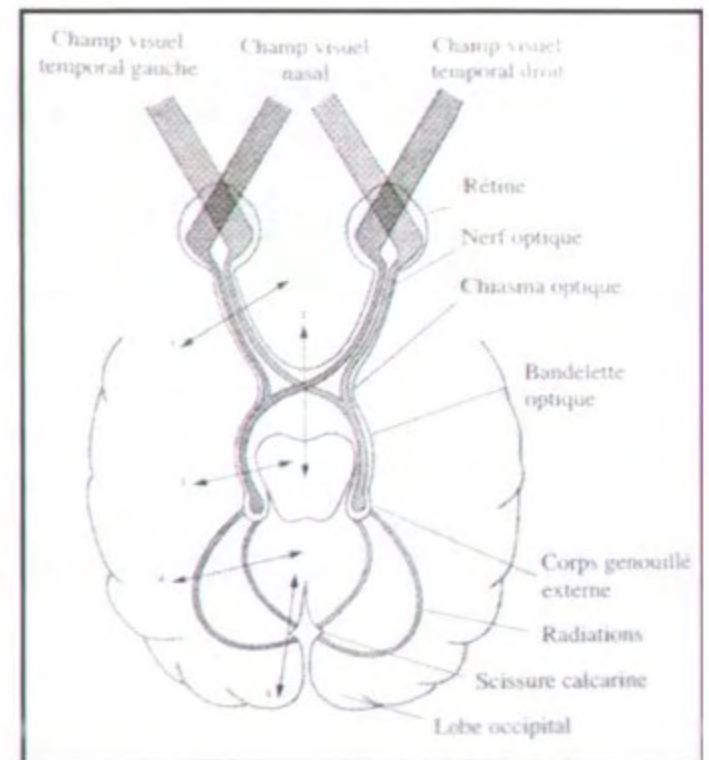
II : OPTIQUE :

- Acuité visuelle
- Champ visuel
- Fond d'œil

En fonction du niveau d'atteinte du nerf optique, on comprend que la sémiologie sera différente cf. Schéma

III, IV et VI : NERFS OCULOMOTEURS :

- Musculature extrinsèque, intrinsèque, réflexe pupillaire, fonction de convergence, latéralité, verticalité

**III : OCULAIRE COMMUN :**

- Impossible de mouvoir le globe oculaire en haut, en bas et en dedans
- Diplopie
- Ptosis
- Strabisme externe
- Mydriase aréflexive

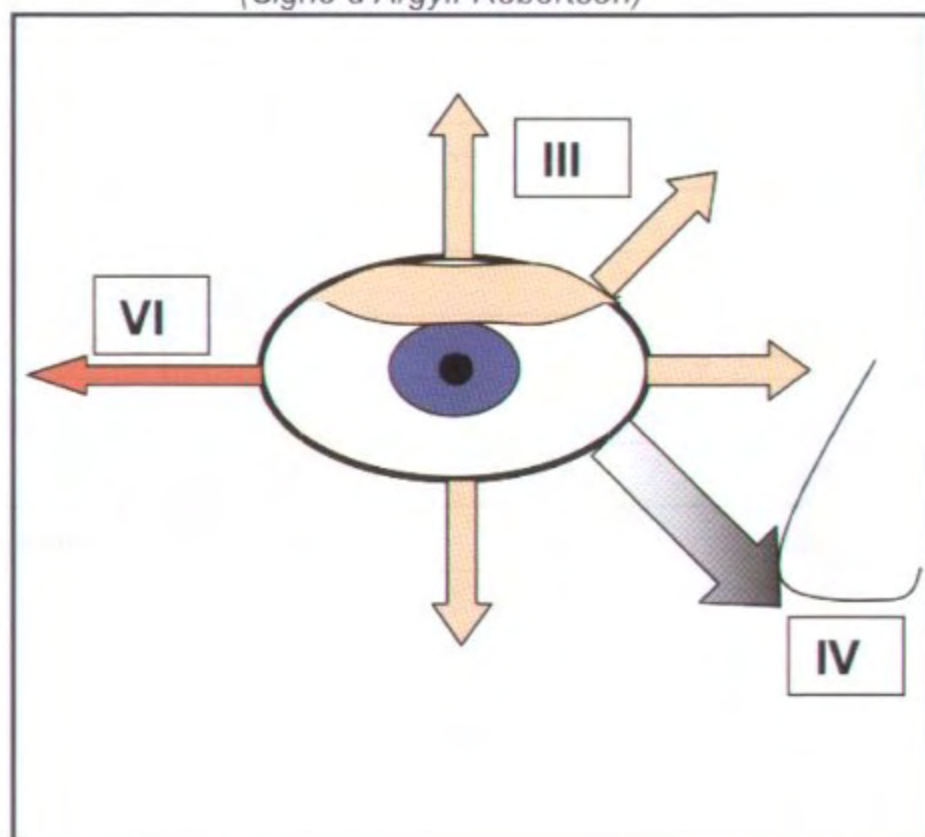
IV : PATHETIQUE/TROCHLEAIRE :

- Diplopie maximum dans le regard vers le bas et le côté sain

VI : DROIT EXTERNE

- Impossibilité de dépasser la ligne médiane dans le regard latéral du côté atteint
- Strabisme interne

(Signe d'Argyll-Robertson)

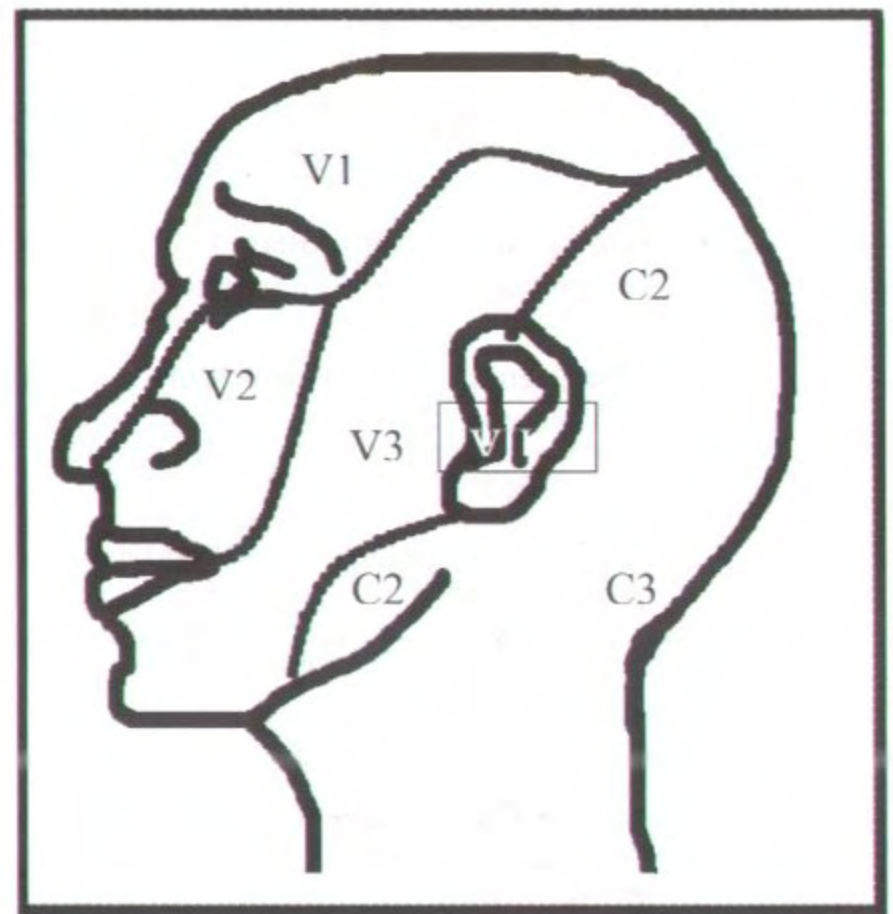


V : TRIJUMEAU :

- Sensitif :
 - Névralgie du V et atteinte sensitive (cf. schéma des territoires) et des 2/3 antérieurs de la langue
 - Abolition du réflexe cornéen
- Moteur :
 - Paralysie du masticateur
 - Trismus
 - Réflexe massétérien

VII : FACIAL :

- Moteur : **paralysie faciale périphérique**
Deux contingents, le facial supérieur à l'innervation homo et controlatérale et le contingent inférieur à l'innervation controlatérale prédominante.

**Point important :**

Niveau lésionnel	Au repos	Dynamique	Fruste
<u>Facial supérieur :</u> muscles frontaux Occlusion palpébrale	Pas de clignement spontané et élargissement de la fente palpébrale (œil ouvert et ses complications) Effacement des rides du front.	Signe de Charles Bell : occlusion volontaire des paupières impossible avec ascension du globe oculaire en haut et en dehors	Signe des cils de Souques : fermeture incomplète de l'œil du côté atteint
<u>Facial inférieur :</u> Grimace Sifflement Peauciers	Effacement du pli nasogénien Chute de la commissure labiale Déviation de la bouche du côté sain	Impossible de sourire, montrer les dents, gonfler les joues, siffler	Signe du peaucier : pas de contraction du peaucier ipsilatéral à l'abaissement du menton contre résistance. Ou manœuvre de Pierre Marie et Foix chez un patient comateux
<u>Atteinte centrale supra-nucléaire</u>	Atteinte prédominante sur le territoire facial inférieur (pas d'absence de clignement ni de signe de Charles Bell) Dissociation automatico-volontaire (du sourire notamment) Association fréquente à un déficit sensitivomoteur homolatéral du corps.		

De plus :

- Sensitif par l'intermédiaire du VII bis, il innerve la zone de Ramsay-Hunt :
 - Conduit auditif externe, pavillon de l'oreille et zone rétro-auriculaire.
- Sensoriel : **goût des 2/3 antérieurs de la langue (nerf lingual et corde du tympan)**
- Sécrétoire :
 - Glandes lacrymales par l'intermédiaire du nerf pétreux
 - Glandes salivaires des glandes sous-mandibulaires et sublinguales
 - On doit connaître le trajet du VII qui comprend 3 portions pour préciser la topographie d'un PFP

On recherche 3 signes associés à une paralysie faciale périphérique :

1°Hypo-sécrétion lacrymale du côté paralysé = test de Schirmer

→ Atteinte en amont du ganglion géniculé

2°Hyperacousie douloureuse du côté paralysé par la perte du réflexe stapédien

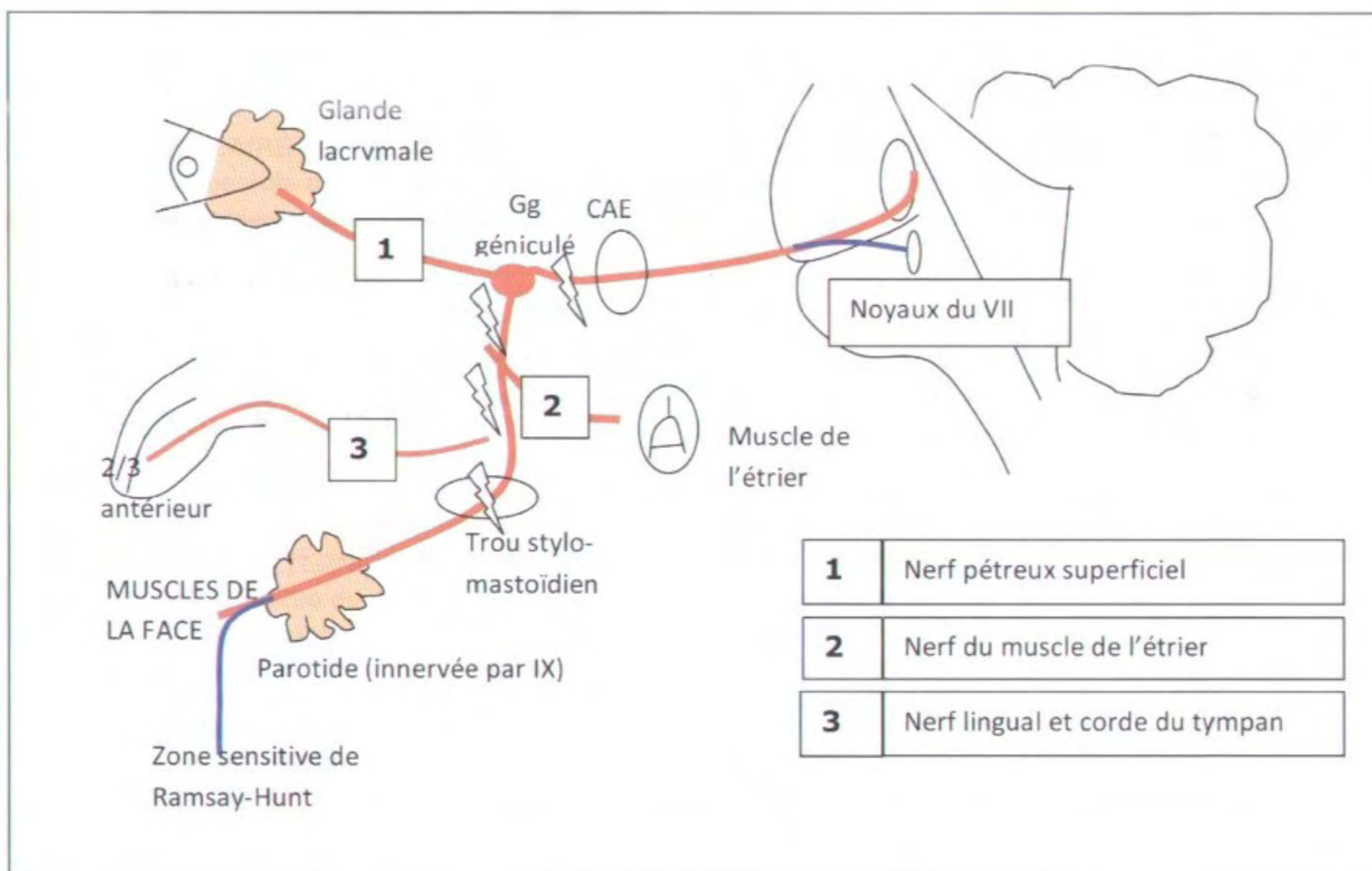
→ Atteinte en amont du nerf du muscle de l'étrier

3°Hémiagueusie des 2/3 antérieurs de la langue du côté paralysé.

→ Atteinte en amont de la corde du tympan

PFP pure

→ Atteinte en aval de la corde du tympan



En somme : on différencie PFP et PFC.

La PFC touche électivement l'hémiface inférieure et n'est jamais isolée (associée à d'autres déficit neurologique, à rechercher systématiquement), présence d'une dissociation automatico-volontaire.

Devant toute PFC on recherche le niveau lésionnel

VIII : NERF VESTIBULO-COCHLEAIRE :

- Branche cochléaire : **acuité auditive**
- Branche vestibulaire :
 - Vertiges
 - Epreuve des bras tendus : déviation des index
 - Nystagmus
 - Latéropulsion = déviations toniques latérales
 - Romberg vestibulaire

Savoir s'orienter devant un syndrome vestibulaire :

Atteinte périphérique	Atteinte centrale
Complet = Vertiges + Nystagmus + Déviations axiales Harmonieux = Déviation et secousse lente du nystagmus horizonto-rotatoire dans le même sens Vertiges francs Associé à des signes cochléaires fréquents	Incomplet Dysharmonieux Nystagmus d'un autre type Vertiges moins intenses (instabilités) Pas de signes cochléaires

IX : NERF GLOSSO-PHARYNGIEN :

- Sensibilité et sensorialité du 1/3 postérieur de la langue (agueusie du 1/3 post de la langue) et hypo-esthésie unilatérale du voile du palais, de l'amygdale, du pharynx.
- Motricité (se confond avec la sémiologie motrice du X) :
 - Gêne à la déglutition (dysphagie haute)
 - Innervation du muscle constricteur du pharynx : abolition unilatérale du réflexe nauséeux
 - Signe du rideau = paralysie de l'hémi-pharynx

X : NERF VAGUE:

- Paralysie d'un hémi-voile
- Paralysie d'un hémi-larynx = voie bitonale
- Paralysie d'un hémi-pharynx = signe du rideau et abolition du réflexe nauséeux

XI : NERF ACCESSOIRE/SPINAL :

- Paralysie du SCM (faiblesse de rotation du segment céphalique)
- Paralysie du trapèze (faiblesse de l'élévation de l'épaule)

XII : NERF HYPOGLOSSE :

- Paralysie de l'hémi-langue ipsilatérale avec déviation de la langue vers le côté paralysé.
- Amyotrophie et fasciculation de l'hémi-langue ipsilatérale à la lésion

□ Voir schéma topographique de l'émergence des nerfs crâniens dans *pour en savoir plus*.

Organisation du SNP :

MOELLE	NERFS CRANIENS ET NERFS RACHIDIENS	PLEXUS	TRONCS ET NERFS PERI- PHERIQUES	JNM *	MUSCLES (MYOTOMES)
				DERMATOMES	

*JNM= jonction neuro-musculaire

II-NERFS RACHIDIENS = RACINES = NERFS SPINAUX

L'atteinte d'une racine provoque des troubles sensitifs précoces, des troubles moteurs inconstants, des troubles réflexes lorsque la racine fait partie d'un arc réflexe explorable. Certaines racines véhiculent également des fibres végétatives. On parle de **syndrome radiculaire** et, en cas de compression médullaire, on parle également de **syndrome lésionnel**.

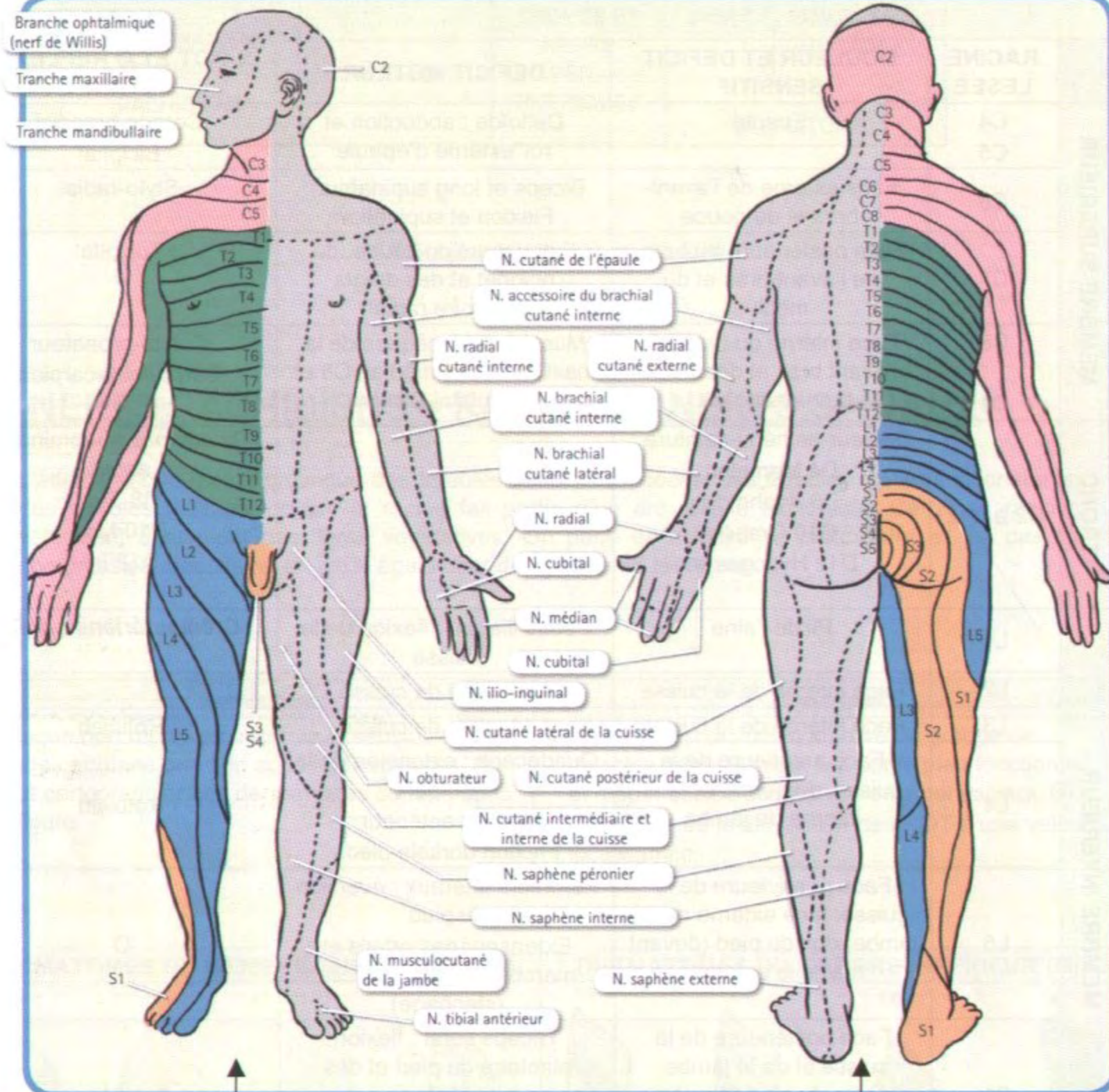
Sensibilité	Motricité
Chaque nerf rachidien véhicule la sensibilité d'un territoire cutané que l'on appelle dermatome. On peut cartographier ces dermatomes comme dans la figure	Chaque nerf rachidien innerve un groupe de muscles généralement liés sur le plan fonctionnel et responsables de mouvements particuliers. Cf. L'abolition ou la diminution des ROT a une valeur localisatrice.

DERMATOMES DU MEMBRE SUPERIEUR (MS)				DERMATOMES DU MEMBRE INFERIEUR (MI)			
C5	C6	C7	C8	L3	L4	L5	S1
							

SEMILOGIE DES ATTEINTES RADICULAIRES

	RACINE LESEE	DOULEUR ET DEFICIT SENSITIF	DEFICIT MOTEUR	⌋ ROT ET Ø REFLEXES CUTANES
MEMBRE SUPERIEUR	C4 C5	Epaule	Deltoïde : abduction et rot° externe d'épaule	Coraco-brachial Bicipital
	C6	Face externe de l'avant- bras et du pouce	Biceps et long supinateur : Flexion et supination	Stylo-radial
	C7	Face postérieure du bras, de l'avant-bras et du médius	Extenseurs du coude, du poignet et des doigts (territoire radial)	Tricipital
	C8 D1	Face interne du bras, de l'avant bras et des deux derniers doigts.	Muscles intrinsèques de la main (territoire médian C8 et cubital D1)	Cubito-pronateur Carpo-métacarpien
TRONC	D2 à D12	Douleur en héli-ceinture : D4 Mamelon D6 Xyphoïde D10 Ombilic D12 Hypogastre		Rx cutanés abdominaux abolis D8 Sup D10 Moy D12 Inf
MEMBRE INFÉRIEUR	L1	Pli de l'aîne	Psoas iliaque : flexion de la cuisse	Crémastériens abolis
	L2	Face interne de la cuisse	Adduction de cuisse	
	L3	Face interne de la cuisse	Adduction de cuisse	Rotulien
	L4	Face antérieure de la cuisse, du genou et face interne de jambe	Quadriceps : extension de la jambe Jambier antérieur : Flexion dorsale pieds	Rotulien
	L5	Face postérieure de la cuisse, face externe de la jambe, dos du pied (devant malléole externe)	Péroniers latéraux : éversion du pied Extenseur des orteils et marche sur talon difficile (steppage)	O
PELVIS	S1	Face postérieure de la cuisse et de la jambe, plante du pied (derrière malléole externe)	Triceps sural : flexion plantaire du pied et des orteils Marche sur les pointes difficile	Achilléen
	S2 à S4	Périnée	Sphincter anal (S3), bulbo- caverneux, vésical (S4)	Anal (S3) et Bulbo-caverneux abolis

ATTEINTE TRONCULAIRE

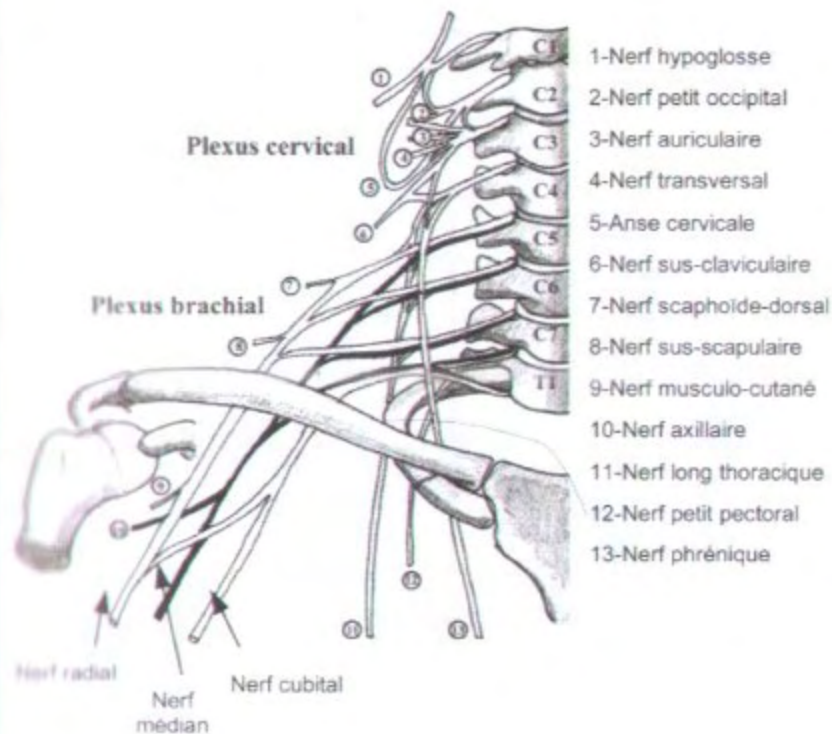


DERMATOME CORRESPONDANT A L'ATTEINTE RADICULAIRE

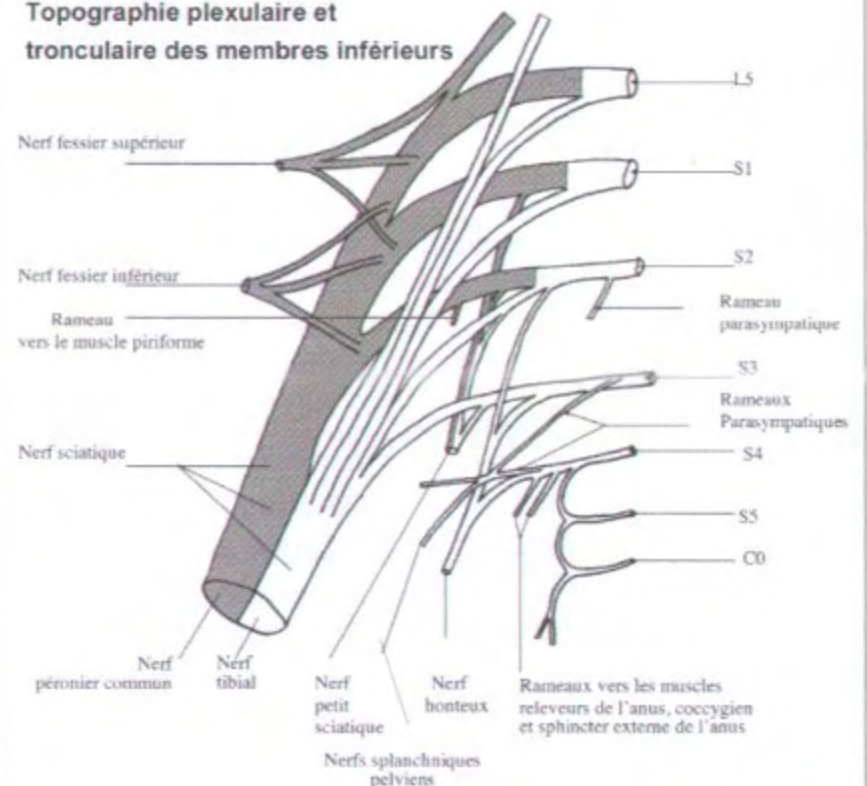
III-PLEXUS

Au niveau des plexus brachial et lombo-sacré, les fibres nerveuses au sein des racines des membres supérieurs et inférieurs se redistribuent sans synapses pour former les nerfs périphériques.

perphériques.



Topographie plexulaire et tronculaire des membres inférieurs



L'atteinte du plexus brachial est divisible en 3 parties en fonction des racines qui le composent :

Supérieure ou égale : syndrome radiculaire C5 C6

Moyenne ou égale : syndrome radiculaire C7

Inférieure ou égale : syndrome radiculaire C8 D1

L'atteinte du plexus lombo-sacré réalise le syndrome de la queue-de-cheval :

- 1) Paraparésie des membres inférieurs type périphérique flasque avec amyotrophie
- 2) Douleur + anesthésie en selle
- 3) Troubles génito-sphinctériens
- 4) Abolition des ROT et anal et bulbo-caverneux

On peut diviser en 3 étages le niveau de l'atteinte. La sémiologie complète :

Compression basse des racines sacrées = plexus honteux : douleur et anesthésie en selle + troubles génito-sphinctériens

± Compression moyenne < L4 (sciatique) S1 : Ø marche sur pointe et Ø ROT achilléens

L5 : Ø marche sur les talons

± Compression haute

> L4 (crural) L4 : Ø extension jambe et Ø ROT rotulien

IV-TRONCS NERVEUX

Les troubles moteurs sont souvent au premier plan.

Les nerfs périphériques sont vulnérables à la compression extrinsèque et réalisent un syndrome canalaire.

SEMILOGIE DES ATTEINTES TRONCULAIRES			
Nerfs périphériques	Déficit moteur et réflexe	Déficit sensitif	Différence avec l'atteinte radiculaire
Circonflexe	Abduction de l'épaule (deltoïde)	Moignon de l'épaule	C5 il existe une atteinte du biceps
Radial	Extension avant-bras (triceps) Flexion anté-brachiale (long supinateur) Extension poignet et doigts ROT tricipital		C7 le muscle long supinateur est respecté
Cubital	Interosseux, Adducteur du pouce (signe de Froment)		C8-D1 il existe une atteinte thénarienne (médian)
Médian (<i>syndrome du canal carpien</i>)	Pronation ; Flexion av-bras, poignet, doigts ; court abducteur et opposant du pouce		
Fémoro-cutané	Ø		
Crural	Flexion de hanche (psoas) Extension de genou (quadriceps) ROT rotulien	Face interne de la cuisse et de la jambe	L3 respect de la sensibilité de jambe L4 déficit du jambier antérieur
Sciatique poplitée externe (<i>responsable de steppage</i>)			
Sciatique poplitée interne		Plante et bord externe du pied	

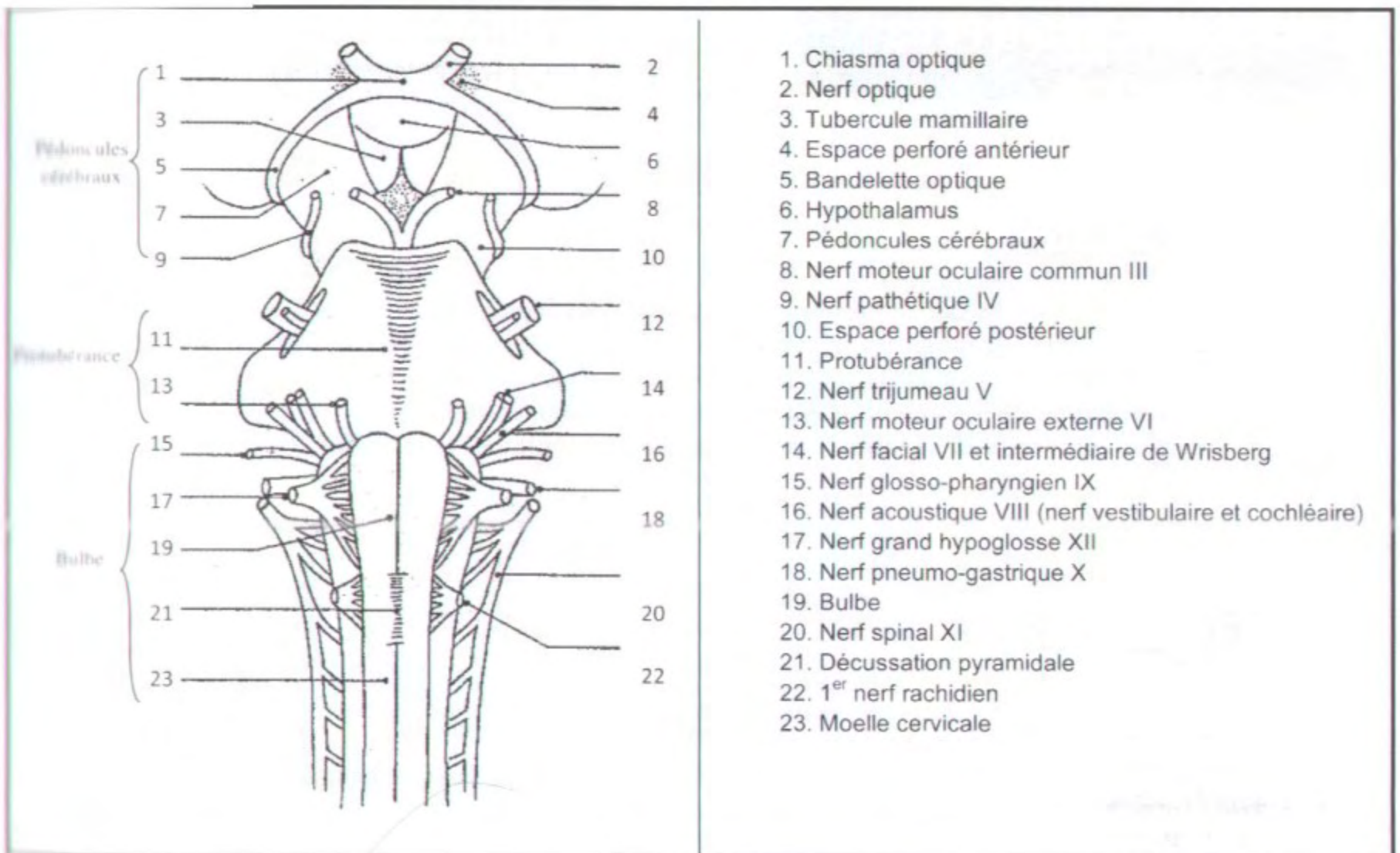
V-JONCTION NEURO-MUSCULAIRE (JNM)

Syndrome myasthénique : voir le chapitre dédié

VI-MUSCLE

Cf : Syndrome myogène dans « Pour en savoir plus » et myasthénie.

Schéma topographique de l'émergence des nerfs crâniens



POUR EN SAVOIR PLUS

PRINCIPES DE L'ELECTROMYOGRAPHIE

I-INDICATIONS

- Confirmer le type de déficit moteur = Neurogène / Myogène / Myasthénie
- Préciser la topographie de l'atteinte = Troncs / Plexus / Racine et siège d'une compression nerveuse par la recherche d'un bloc de conduction étagé.
- Préciser le type de lésion nerveuse sans ou avec lésion axonale.
- Suivre l'évolution et la sévérité d'une maladie neurologique (dénervation ?).

II-TECHNIQUE

EMG DE DETECTION	▪ Explore les paramètres de l'unité motrice au repos et lors d'effort musculaire. ▪ Activité spontanée (fibrillations, salves), recrutement à l'effort, amplitude
EMG DE STIMULO- DETECTION	▪ Permet de mesurer la vitesse et les latences de conduction motrice et sensitive et la recherche de bloc de conduction. - RECUEIL DE L'ONDE F : explore la latence proximale des neurones moteurs (réponse tardive liée à la décharge du motoneurone de la corne antérieure stimulé dans le sens antidromique) - REFLEXE H : explore le réflexe myotatique (ne s'allonge pas dans les affections musculaires)
STIMULATIONS REPETITIVES	▪ Explore la jonction neuro-musculaire dans les syndromes myasthéniques

RESUME DES CARACTERISTIQUES EMG OBSERVABLES

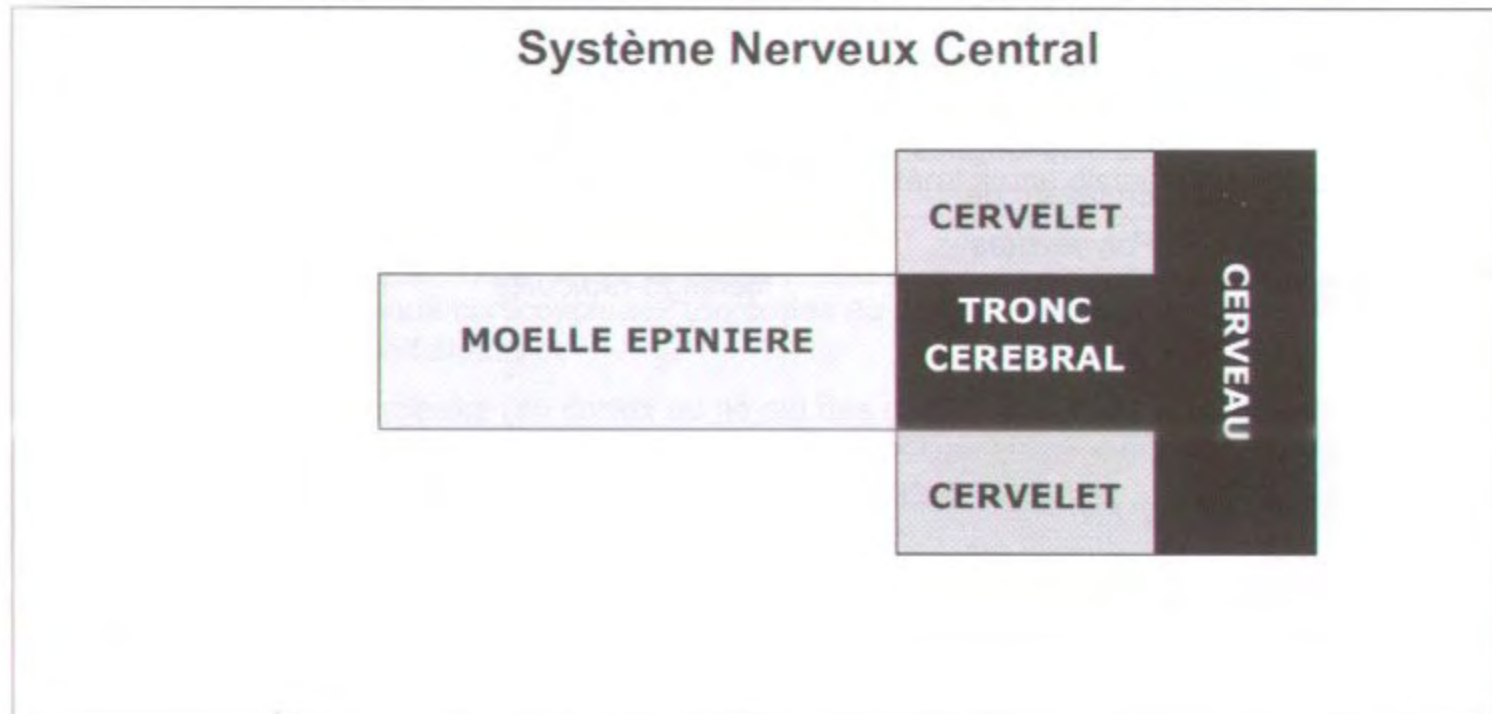
Atteinte	Tracé Normal	Neuropathie		Myopathie	Centrale
		Axonale	Démyélinisante		
<u>DETECTION</u> Spontanée A l'effort	Tracé riche sans sommation temporelle	+/- Fibrillation (= dénervation aiguë) Tracé pauvre avec sommation temporelle (diminution du nombre d'unités motrices fonctionnelles, une même unité stimule plusieurs fois plus vite pour compenser)		+/-Salves myotoniques Tracé riche avec sommation spatiale (plus de nerfs qui stimulent moins de muscles)	Tracé pauvre sans sommation temporelle
<u>STIMULO DETECTION</u> Vitesse de conduction et latences distales Proximales F Amplitude des potentiels sensitifs	Normal Normal Normal Normal	Subnormale Diminuée ++ Augmentée Augmentée Diminuée +++	Diminuée ++ donc Augmentée Augmentée Normale ou subnormale	Normal Normal Normal Normal	Normal Normal Normal Normal

NB : en cas d'atteinte étagée d'un nerf comme dans le syndrome canalaire, on retrouve une diminution des vitesses de conduction étagée en aval de l'atteinte.

Atteinte	Jonction neuro-musculaire	
	Myasthénie (Bloc post-synaptique)	S. de Lambert-Eaton (Bloc pré-synaptique)
<u>STIMULATIONS REPETITIVES</u> A 3 Hertz A 20-50 Hertz	Diminution des amplitudes des potentiels de réponse > 10% Pas de potentialisation et décrétement	Diminution des amplitudes des potentiels de réponse > 10% Potentialisation = incrément : augmentation des amplitudes recueillies

RAPPEL ANATOMO-FONCTIONNEL

Système Nerveux Central



I-LES VOIES DE LA CONDUCTION CENTRALE

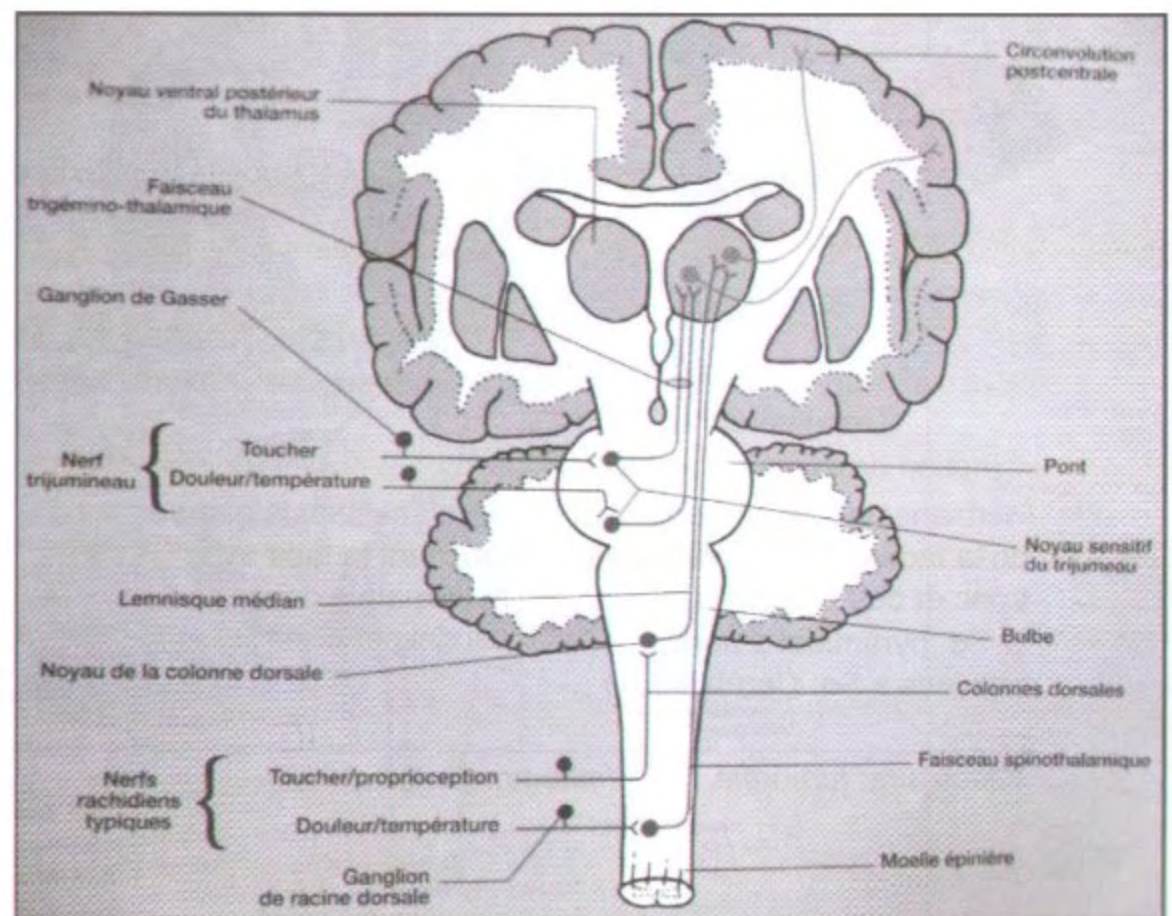
On individualise des...

A-VOIES SENSITIVES MAJEURES

1-Sensibilités spéciales véhiculées par les nerfs crâniens (odorat, vue, goût, audition) cf. supra

2-Sensibilité générale comprend plusieurs modalités qui circulent regroupées selon 2 systèmes :

- Les sensibilités lemniscales :
décussent au niveau du bulbe et se projettent dans le cortex somato-sensitif de la circonvolution post centrale du lobe pariétal selon une organisation somatotrope (homunculus de Penfield) cf. schéma
- Les sensibilités extra-lemniscales : décussent à chaque étage médullaire circulent dans les faisceaux spino-thalamiques pour se projeter également dans le cortex somato-sensitif.



Orientation topographique lésionnelle devant une atteinte sensitive :

LESIONS PERIPHERIQUES = atteintes sensitivomotrices

Eléments d'orientation :

NERFS PERIPHERIQUES		RACINES = topographie radiculaire	
Topographie tronculaire	Atteinte bilatérale symétrique des fibres les plus longues	Associée à une anomalie du LCR	± Associée à un syndrome sous-lésionnel
En faveur de :	En faveur de :	En faveur de :	En faveur de :
<i>Compression tronculaire et syndrome canalaire</i>	<i>Polynévrites</i>	<i>Polyradiculonévrite et Méningo-radiculite</i>	<i>Compression radiculaire</i>

LESIONS MEDULLAIRES (donc centrales)

Section complète	Syndrome cordonal postérieur (atteinte du cordon postérieur de la moelle contenant les voies sensitifs lemniscales)	Syndrome spinothalamique (atteinte latérale voies extra-lemniscals)
Anesthésie globale bilatérale ± Paraplégie sous-lésionnelle	Troubles sensitifs proprioceptifs bilatéraux Hypo-esthésie au tact épicritique	Déficit de sensibilité thermo-algique

Compression et ischémie, myélite de tout ordre (SEP), syringomyélie.

Atteinte d'une héli-moelle : **Syndrome de Brown-Séquard** (ex : hémisection)

=> syndrome cordonal postérieur homolatéral

+ syndrome pyramidal et syndrome spino-thalamique controlatéral.



Représentation d'une atteinte d'héli-moelle, contexte de syndrome de Brown-Séquard.

LESIONS CEREBRALES

Tronc cérébral (notion de <i>syndrome alterne</i>) Hémianesthésie homolatérale de la face et controlatérale du tronc et des membres (± Sd. pyramidal ± nerfs crâniens ± Sd. Cérébelleux)	Thalamus Hémianesthésie globale touchant la face avec hyperpathie douleur et causalgie.	Cortex pariétal Troubles sensitifs croisés à prédominance brachio-faciale ± autres signes corticaux associés
--	--	--

Vasculaire, tumorale, SEP (inflammatoire)...

B-VOIES MOTRICES MAJEURES

1-Les motoneurones supérieurs : comprennent l'ensemble des grandes voies motrices descendantes qui débutent au cortex cérébral et se terminent à la corne ventrale controlatérale de la moelle et aux noyaux controlatéraux des nerfs moteurs crâniens. Ils comprennent :

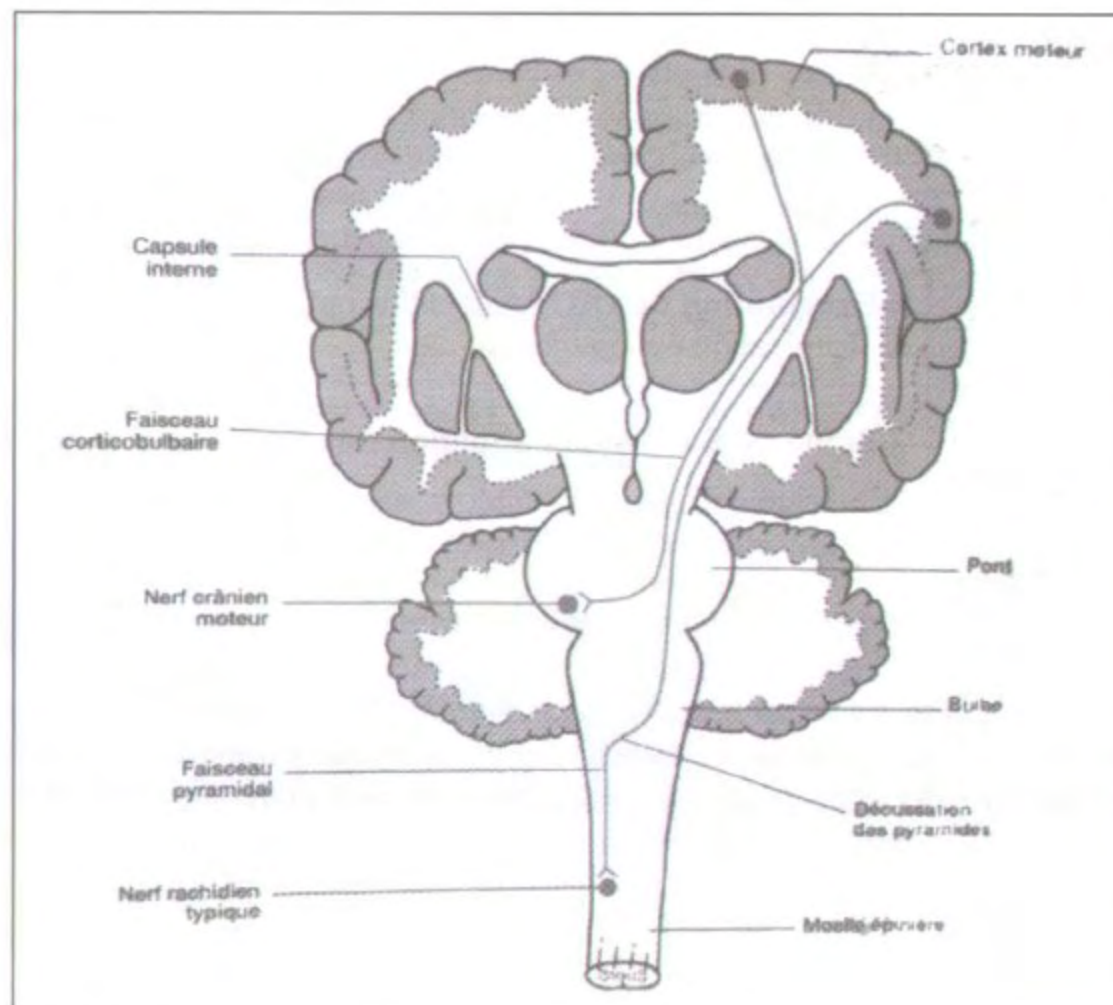
- Une voie d'activation directe des motoneurones inférieurs, le système pyramidal
- Et une voie indirecte d'activation, le système extrapyramidal.

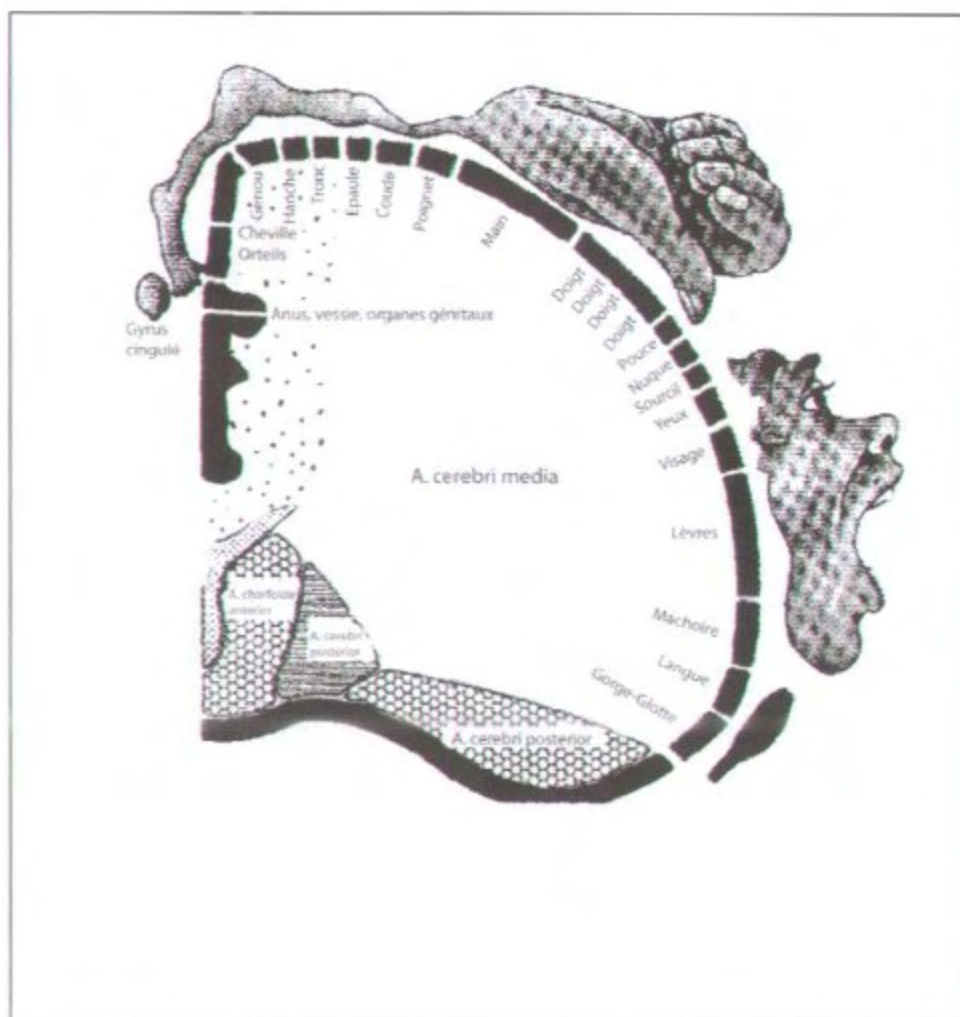
2-Le système pyramidal : prend son départ dans le cortex cérébral au niveau du gyrus précentral du lobe frontal où la représentation de l'hémicorps controlatéral a une distribution somatotopique (*homonculus de Penfield*). Cf. Il comprend :

- Les faisceaux corticospinaux (du cortex au deutoneurone de la corne ventrale controlatérale médullaire) et
- Cortico-nucléaire (du cortex au noyau des nerfs crâniens controlatéraux). La décussation se fait de manière globale au niveau bulbaire pour le faisceau corticospinal.
- L'innervation de la majorité des noyaux moteurs crâniens (V, VII sup, IX, X, XI est bilatérale c'est-à-dire que les noyaux reçoivent une innervation des faisceaux corticospinaux droit et gauche.
- (Des exceptions, la portion inférieure du VII, le X spinal et le XII reçoivent une innervation à prédominance controlatérale.)

3-Le système extrapyramidal : regroupe des structures cérébrales importantes dans le système de contrôle et de régulation de la motricité qui agissent par le biais de faisceaux intriqués entre les noyaux réticulés, les noyaux vestibulaires, les noyaux gris centraux, les noyaux sous-corticaux, le thalamus, le cortex et la moelle IPSILATERALE.

Pour en savoir plus...





Organisation somatotopique
de la sensibilité et de la
motricité

Rappel des signes
pyramidaux traduisant
l'interruption de l'influx pyramidal
sur son trajet

Figure 1 : Homunculus de Penfield

SEMILOGIE DU SYSTEME PYRAMIDAL

1-Paralysie

- A prédominance distale
- Avec déficit plus important des extenseurs aux MS et des fléchisseurs aux MI.
- Accompagnée d'une dissociation automatico-volontaire (mouvement impossible volontairement mais possible de façon réflexe, ex. extension du gros orteil avec la stimulation plantaire)
- Accompagnée de syncinésies (mouvements parasites inappropriés dans le segment parésié lors de l'exécution d'un mouvement volontaire)
- Spastique.

2-Exagération des ROT (vifs diffus polycinétiques) et clonus de la rotule + Trepidation épileptoïde du pied

3-Signe de Babinski et abolition des Réflexes cutanés

Orientation topographique lésionnelle en fonction du type de syndrome pyramidal

NB : on répète que le VII inf, le X, le XII reçoivent une innervation à prédominance controlatérale si bien qu'une hémiplégie spastique due à la lésion de la voie pyramidale au-dessus du noyau du VII s'accompagne d'une paralysie controlatérale de l'hémiface inférieure, du trapèze, de l'hémi-langue qui dévie vers le côté paralysé. (!)

LOCALISATION DE LA LÉSION	SYNDROME PYRAMIDAL	SIGNES ASSOCIÉS
CORTEX	Hémiplégie controlatérale non proportionnelle (décrire proportionnelle dans l'examen) à prédominance brachiale faciale ou crurale voire monoplégie	Troubles : sensitifs du côté paralysé, HLH, phasique, épilepsie, apraxie idéomotrice
CAPSULE INTERNE	Hémiplégie controlatérale proportionnelle touchant la face	Aucun
TRONC CÉRÉBRAL AU-DESSUS DU NOYAU FACIAL jusqu'à la protubérance supérieure	Hémiplégie controlatérale incluant la face PFC	Paralysie du III controlatéral
PROTUBÉRANCE inférieure	Hémiplégie controlatérale respectant l'hémiface	PFP homolatérale par atteinte du VII = syndrome alterne moteur
LESION MEDULLAIRE HOMOLATÉRALE moelle cervicale moelle dorsale hémi-moelle dorsale	Tétraplégie Paraplégie Monoplégie homolatérale d'un membre inférieur	Cf. compression médullaire Syndrome Brown-Séquard

II- LA MOELLE

→ Réalise le **syndrome médullaire = sous-lésionnel** c'est-à-dire :

Syndrome sous lésionnel : définit un niveau, (avec troubles sous le niveau lésionnel et seulement en dessous) avec :

- Syndrome pyramidal
- Syndrome cordonal postérieur
- Syndrome spino thalamique

TROUBLES MOTEURS PREDOMINANTS	D'abord fatigabilité à la marche = claudication intermittente non douloureuse de la moelle. Puis = syndrome pyramidal uni ou bilatéral en fonction du niveau et de l'étendue de la compression <i>cf. schéma</i> (para ou tétra/parésie ou paralysie flasque puis spastique avec ROT vifs au MI, RCA abolis, BBK positif)
TROUBLES DE LA SENSIBILITÉ	Différents et dissociés en fonction de la localisation de l'atteinte : Syndrome cordonal postérieur : - Sensibilité proprioceptive = douleurs fulgurantes et atteinte de la sensibilité profonde (pallesthésie arthrokinésie (position du gros orteil) et ataxie proprioceptive (Romberg positif et marche dandinante) - Hypo-esthésie du tact épicrotique et signe de Lhermitte (...) Syndrome spino-thalamique : déficit de sensibilité thermo- algique Le niveau sensitif = la limite supérieure des troubles sensitifs a une valeur localisatrice de la lésion.
TROUBLES GENITO-ANO-SPHINCTÉRIENS	Avec des impériosités mictionnelles, RAU, mictions par regorgement...

Attention, lors du phénomène de compression médullaire, on doit différencier le syndrome médullaire autrement appelé syndrome sous-lésionnel et correspondant à une atteinte lésionnelle médullaire du syndrome lésionnel et syndrome rachidien plutôt en rapport avec l'étiologie compressive de la moelle.

Syndrome lésionnel : correspond à la lésion d'une racine nerveuse et réalise un syndrome radiculaire (cf. lésion radiculaire)

A une valeur localisatrice(+++) du phénomène compressif

Est habituellement le seul syndrome dans les formes débutantes (douleurs de topographie radiculaire (NCB, ceinture, MI) impulsives, Lasègue, sonnette)

Hyper/hypo/anesthésie, paralysie périphérique radiculaire amyotrophie, hypo ou aréflexie ostéo-tendineuse.

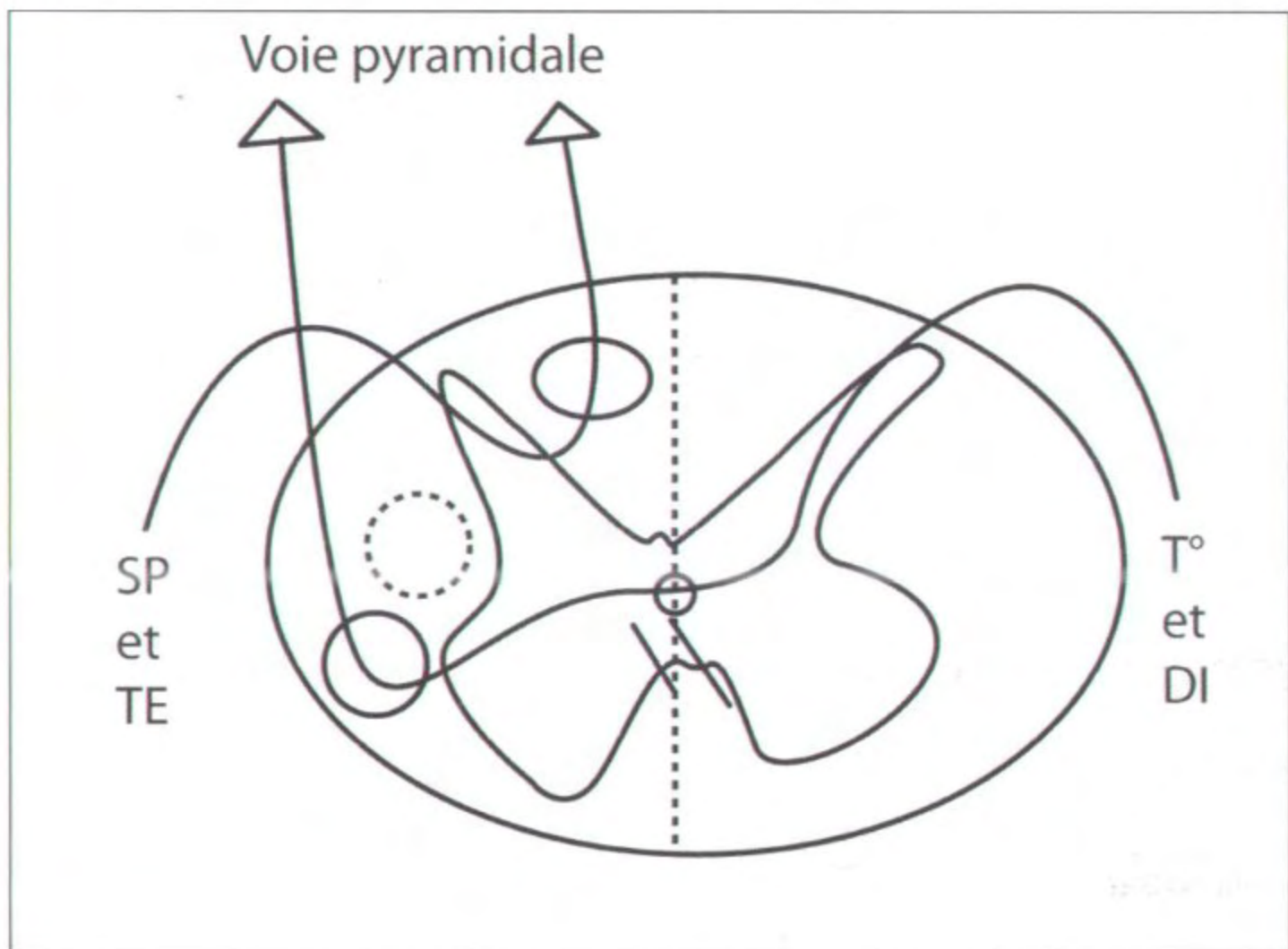
Le syndrome rachidien évocateur d'une étiologie extradurale, se manifeste par une raideur et une douleur spontanée ou à la palpation épineuse ou paravertébrale.

SEMILOGIE TOPOGRAPHIQUE D'UNE LESION DE LA MOELLE

En Hauteur :

METAMERE	SD SOUS-LESIONNEL	SD LESIONNEL
C1 à C4	Tétraplégie spastique	C1/C2 = névralgie d'Arnold C2 = racine V sensitifs de la face C3/C4 = Paralysie phrénique XIm spinal = paralysie SCM/Trapèze
C5 à D1	Paraplégie spastique	C5 → C8 = Névralgie Cervico Brachiale (douleur, déficit sentivo-moteur, ROT abolis) (Doit faire rechercher un Sd de Claude Bernard-Horner Homolatéral)
D2 à D12/ L1	Paraplégie spastique	D4 à D12 = douleur métamérique en ceinture (syndrome lésionnel localise la lésion)
L1/D12 à S1 à S4	Paraplégie spastique (→ Valeur du BBK+ pour différencier un syndrome de la queue-de-cheval d'un syndrome du cône médullaire (S1))	L3/L4 : ROT rotuliens abolis et achilléens vifs S1 : ROT achilléens abolis Attention le syndrome radiculaire des MI interfère avec les signes pyramidaux :

En Largeur :



Lésion postérieure → **syndrome cordonal postérieur** (ataxie propioceptive et signe de Lhermitte) (sensation de décharge électrique parcourant le dos et les jambes lors de la flexion de la colonne cervicale)

Lésion latérale → **syndrome de Brown-Séquard**
(Sd pyramidal + Syndrome cordonal post-homolatéral et Sd spino-thalamique controlatéral)

Lésion antérieure → essentiellement des troubles moteurs

Sémiologie topographique d'une atteinte du TC : Syndrome alterne
Connaître un syndrome pour chaque étage :

- Infarctus protubérantielle et syndrome de Millard-Gubler
- Infarctus bulbaire et syndrome de Wallenberg +++
- Infarctus pédonculaire et syndrome de Weber.
- Cf : Pour en savoir plus

DIAGNOSTIC CLINIQUE TOPOGRAPHIQUE

Territoire concerné	Tableau clinique
Artère cérébrale antérieure	▪ Hémiplégie et troubles sensitifs à prédominance crurale ▪ Syndrome frontal : grasping reflex, troubles psychiques, incontinence urinaire, réduction du langage. ▪ Apraxie idéomotrice de la main
Artère sylvienne superficielle	▪ Hémiplégie facio-brachiale, ▪ Hémianopsie Latérale Homonyme (HLH) homolatérale, ▪ Hémisyn-drome sensitif prédominant sur les sensibilités épicritiques, ▪ Aphasie (si hémisphère dominant), (Broca si antérieur Wernicke si postérieur) ▪ Hémiségligence (hémisphère mineur) <i>syndrome d'Anton-Babinski</i> avec anosognosie hemi-asomatognose négligence spatiale unilatérale et parfois état confusionnel.
Artère sylvienne profonde	▪ Hémiplégie totale et proportionnelle, ▪ Aphasie si atteinte de l'hémisphère dominant + syndrome de Gerstmann (agraphie acalculie agnosie des doigts) ▪ Syndrome d'Anton-Babinski si hémisphère mineur.
Origine de l'artère sylvienne	▪ Hémiplégie massive, ▪ hémianesthésie, ▪ HLH, ▪ déviation de la tête et des yeux du côté de la lésion cérébrale, aphasie massive si lésion de l'hémisphère dominant, ▪ anosognosie et hémiasomatognosie si lésion de l'hémisphère mineur. ▪ Des troubles de la vigilance sont habituels en relation avec l'œdème cérébral qui comprime les structures profondes. Pronostic vital en jeu.
Artère cérébrale postérieure	▪ HLH, et/ou syndrome thalamique, cécité corticale si atteinte bilatérale, parfois hémianesthésie (atteinte thalamique).

Systématisation artérielle cérébrale

Coupes du haut vers le bas



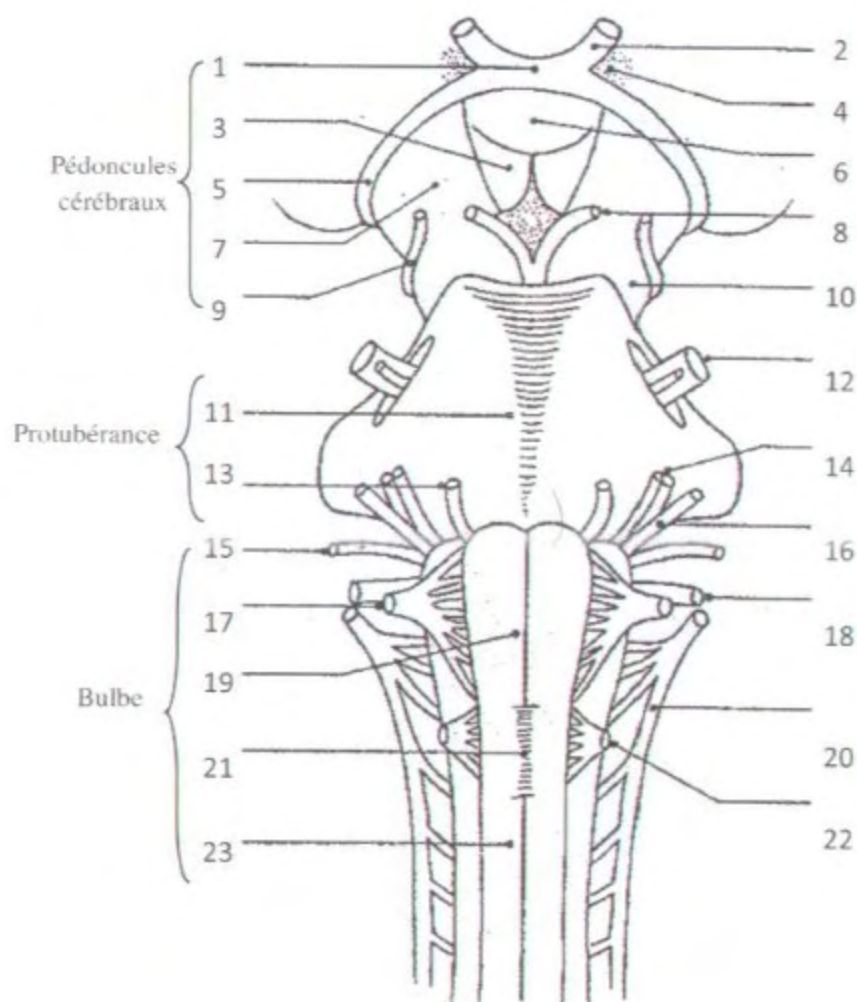
Bleu : Artère cérébrale antérieure

Rose : Artère Cérébrale Moyenne (Sylvienne)

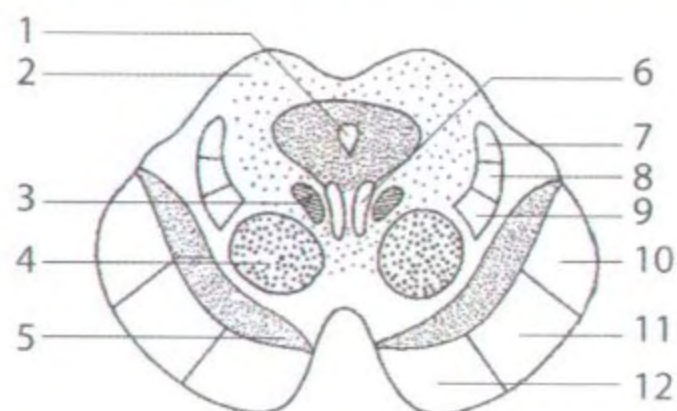
Vert : Artère cérébrale postérieure

POUR EN SAVOIR PLUS**ATTEINTE DU TRONC CÉRÉBRAL**

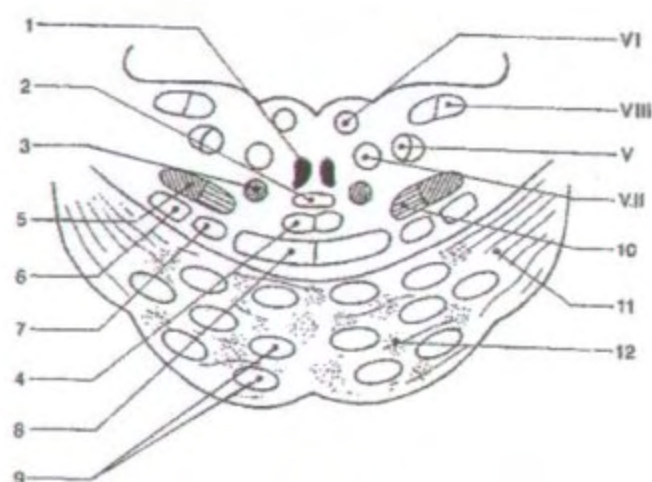
Étage sous-tentorial (tronc cérébral, cervelet, et émergence des nerfs crâniens)

**Face antérieure du tronc cérébral**

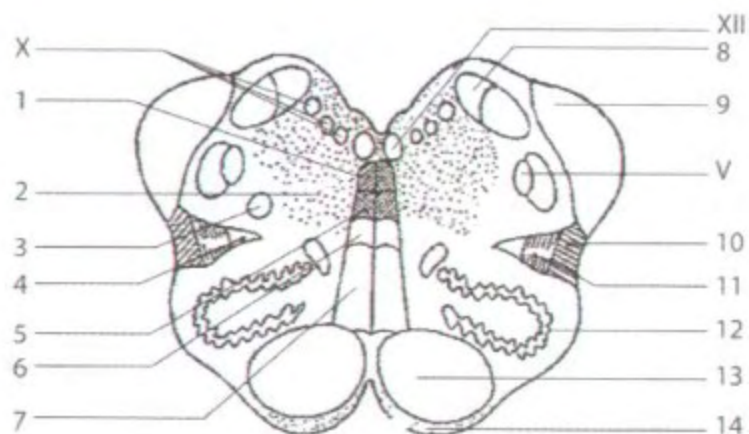
1. Chiasma optique
2. Nerf optique
3. Tubercule mamillaire
4. Espace perforé antérieur
5. Bandelette optique
6. Hypothalamus
7. Pédoncules cérébraux
8. Nerf moteur oculaire commun III
9. Nerf pathétique IV
10. Espace perforé postérieur
11. Protubérance
12. Nerf trijumeau V
13. Nerf moteur oculaire externe VI
14. Nerf facial VII et intermédiaire de Wrisberg
15. Nerf glosso-pharyngien IX
16. Nerf acoustique VIII (nerf vestibulaire et cochléaire)
17. Nerf grand hypoglosse XII
18. Nerf pneumo-gastrique X
19. Bulbe
20. Nerf spinal XI
21. Décussation pyramidale
22. 1^{er} nerf rachidien
23. Moelle cervicale

Coupe des pédoncules cérébraux

1. Aqueduc de Sylvius 2. Tubercule quadrijumeau antérieur
3. Bandelette longitudinale postérieure 4. Noyau rouge
5. Locus Niger 6. Noyaux du III 7. Ruban de Reil latéral
8. F. spino-thalamique 9. Ruban de Reil médian 10. F. de Turck-Meynert 11. F. pyramidal 12. F. géniculé

Coupe de protubérance

1. Bandelette longitudinale postérieure 2. F. tecto-spinal
3. F. central de la calotte 4. F. spino-réticulo-thalamique
5. F. de Gowers 6. Ruban de Reil latéral 7. F. spino-thalamique
8. Ruban de Reil 9. F. pyramidal 10. F. rubro-spinal
11. Pédoncule cérébelleux moyen 12. N. du pont

Coupe du bulbe

1. Bandelette longitudinale postérieure 2. Substance réticulée
3. N. ambigu (IX-X) 4. F. spino-thalamique
5. F. tecto-spinal 6. F. spino-réticulo-thalamique 7. Ruban de Reil
8. Noyaux vestibulaires 9. Corps restiforme
10. F. de Gowers 11. F. rubro-spinal 12. Olive bulbaire
13. F. pyramidal

POUR COMPRENDRE, IL FAUT SAVOIR :

1-La voie cortico-nucléaire qu'est-ce que c'est ??

C'est une voie motrice qui part du cortex cérébral et va se projeter sur les noyaux des nerfs crâniens du plancher du V4. Mais cette voie emprunte le fx géniculé qui décusse à chaque étage avant d'aller se projeter sur le noyau moteur qui lui est destiné.

2-Les voies longues...

En fait, dans le TC passe des voies sensibles ascendantes et motrices descendantes.

3-Syndrome alterne

Un syndrome est dit ALTERNE car la symptomatologie ne se situe pas toute du même côté.

Une fois que l'on a intégré ces 3 points, on peut comprendre le syndrome alterne.

Ex : lésion d'une artère paramédiane (AP) ou Artère Circonférentielle Courte (ACC) occasionnant une nécrose du territoire vascularisé.

- Or, dans cette zone de nécrose, il y a le + t : ???
 - Une voie ascendante sensible (TP, TA, SPC, TE) ayant déjà décussé
 - Un fx corticospinal avant sa décussation
 - Un fx cortico-pontique, mais après sa décussation.
- Nous comprenons donc que :
 - Les troubles sensibles seront controlatéraux et sous-jacents à la lésion.
 - L'hémiplégie sera controlatérale et sous-jacente à la lésion.

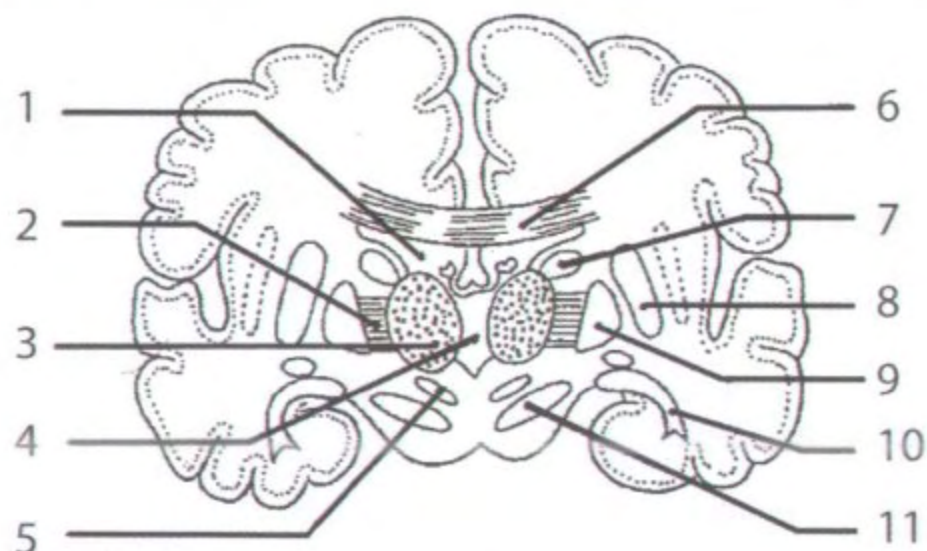
L'atteinte motrice d'un nerf crânien sera homolatérale à la lésion et au niveau lésionnel.

III-CERVELET (VOIR FICHE SYNDROME CEREBELLEUX)

IV-L'ENCEPHALE

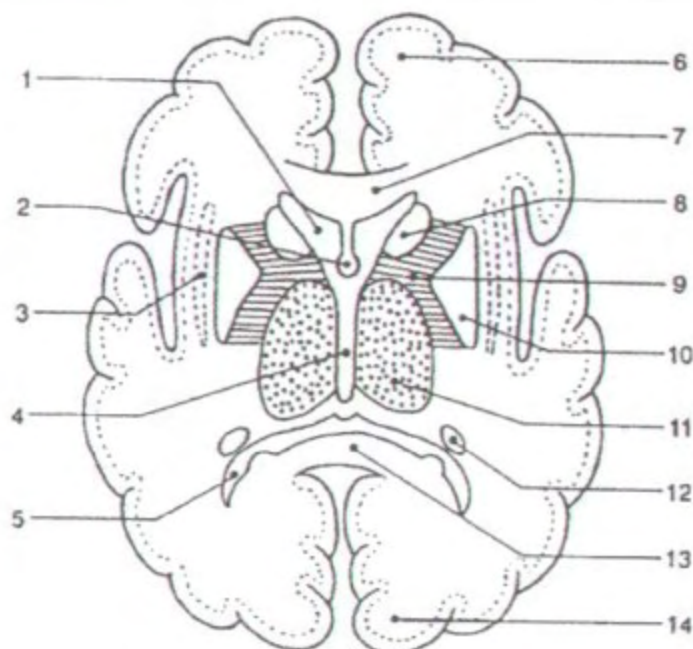
ATTEINTE DE L'ENCEPHALE

ENCEPHALE : étage sus-tentorial (hémisphères cérébraux, noyaux gris centraux)



Coupe frontale (Charcot)

- | | |
|----------------------------------|---|
| 1. Ventricule latéral | 7. Noyau caudé |
| 2. Capsule interne | 8. Putamen |
| 3. Thalamus | 9. Pallidum |
| 4. III ^{ème} ventricule | 10. Corne temporale du ventricule latéral |
| 5. Corps de Luys | 11. Locus Niger |
| 6. Corps calleux | |



Coupe horizontale (Flechsig)

- | | |
|----------------------------------|------------------------|
| 1. Ventricule latéral | 8. Noyau caudé |
| 2. Trigone | 9. Capsule interne |
| 3. Avant-mur | 10. Noyau lenticulaire |
| 4. III ^{ème} ventricule | 11. Thalamus |
| 5. Ventricule latéral | 12. Noyau caudé |
| 6. Pôle frontal | 13. Corps calleux |
| 7. Corps calleux | 14. Pôle occipital |

SEMIOLOGIE TOPOGRAPHIQUE D'UNE ATTEINTE DU TC

Lésion	Du côté de la lésion	Du côté opposé à la lésion	Nom commun
Mésencéphale	Paralysie du III (ptôsis, strabisme divergent, mydriase aréflexique)	Hémiplégie, hémianesthésie touchant la face	Syndrome de Weber
		Mouvements choréo-athétosiques (noyau rouge)	Syndrome de Benedikt
		Syndrome cérébelleux cinétique	Syndrome de Claude
Métencéphale	Paralysie du VII	Hémiplégie respectant la face	Syndrome de Millard- Gubbler
	Paralysie du VI = latéralité du regard	Hémiplégie et hémianesthésie touchant la face = PFC	Syndrome de Foville supérieur
	Paralysie du VI et du VII = PFP	Hémiplégie et hémianesthésie respectant la face	Syndrome de Foville inférieur
Bulbe	V = hémianesthésie faciale VIII = syndrome vestibulaire IX, XI = paralysie hémivoile, hémipharynx, hémilarynx X = syndrome Claude Bernard-Horner Cervelet = syndrome cérébelleux	Hémianesthésie thermo-algique et tactile dissociée respectant la face Pas d'hémiplégie	Syndrome de Wallenberg
		Hémianesthésie respectant la face et dissociée Hémiplégie respectant la face	Syndrome de Babinsky-Nageotte.
	Paralysie du XII	Hémiplégie et hémianesthésie thermo-algique dissociée respectant la face	Syndrome inter-olivaire de Dejerine.

SYNDROME MYOGENE

I-DIAGNOSTIC POSITIF

A-CLINIQUE

1-Sémiologie : prédomine sur la musculature proximale et axiale

- Déficit musculaire : aux Membres Sup., MI, face, rachis, et éventuellement cardiaque (facteur pronostique)
- Modification du volume musculaire : amyotrophie, pseudo-hypertrophie
- Abolition de la réponse idio-musculaire
- Signes associés éventuels : rétraction musculo-tendineuse, douleurs musculaires, myotonie.

2-Examen clinique : signes positifs ci-dessus, signes négatifs (pas de fasciculations, des troubles sensitivomoteurs)

B-PARACLINIQUE

1-Biologie : enzymes musculaires CPK, LDH, aldolases, transaminases

2-EMG : confirme le syndrome myogène (tracé anormalement riche), précise l'extension

C-EVOLUTION : risques de :

1-Troubles de déglutition

2-Troubles respiratoires cardiaques

3-Rhabdomyolyse.

D-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1-Syndrome neurogène périphérique, SLA

2-Myasthénies, amyotrophie spinale progressive.

II-ETIOLOGIES

A-SYNDROME MYOGENE ACQUIS

1-Inflammatoires : polymyosites et dermato-myosites

2-Infectieux : virales (Coxsackie B, VIH), parasitaires (trichinose, cysticercose, toxoplasmose), bactériennes

3-Myosites à inclusion

4-Myopathies endocriniennes : dysthyroïdie, Cushing, Addison, acromégalie

5-Toxiques (OH, héroïne, amphétamines), iatrogène (fibrates, corticothérapie prolongée, cimétidine, AZT, etc.).

B-CAUSES GENETIQUES

1-Hérédité autosomique récessive

- Maladie de Steinert,
- Dystrophie des ceintures et myopathie fascio-scapulo-humérale de Landouzy-Dejerine,
- Oculo-pharyngée,
- Maladie de Thomsen.

2-Hérédité liée à l'X

- Maladie de Duchenne de Boulogne
- Maladie de Becker

C-CAUSES METABOLIQUES

1-Glycogénose musculaire

2-Myopathies lipidiques

3-Troubles du potassium (hypo ou hyperkaliémie)

4-Myopathie mitochondriale

LES MODULES TRANSDISCIPLINAIRES

2^{ème} PARTIE

Module 3 : MATURATION ET VULNERABILITE



ECN 2004

Chapitre 1 - ITEM N°45

ALCOOL ET ATTEINTES NEUROLOGIQUES

	1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Dépistage, morbidité, comorbidité et complications. • Prise en charge, traitement substitutif et sevrage. • Alcool, tabac, psycho-actifs et substances illicites • Diagnostiquer une conduite addictive (tabac, alcool, psychotropes, substances illicites, jeux, activités sportives intensives). • Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient. • Décrire les principes de la prise en charge au long cours. • Expliquer les éléments de prévention et de dépistage des conduites à risque pouvant amener à une dépendance vis-à-vis du tabac, de l'alcool ou de la drogue.		

I-DEFINITION DE L'ALCOOLISME

- Trouble des conduites alimentaires, se définit moins par des critères **quantitatifs** (estimation de la consommation d'alcool) que par l'existence d'une dépendance
- Est alcoolique : tout individu ayant **PERDU LA LIBERTE DE S'ABSTENIR** de l'alcool, que cette dépendance soit physique, psychique ou mixte, qu'elle se manifeste épisodiquement ou d'une manière chronique.

II-FACTEURS ETIOLOGIQUES

FACTEURS BIOLOGIQUES ET HEREDITAIRES	▪ Tolérance accrue chez l'alcoolique chronique : – L'induction enzymatique peut, sous l'influence de l'hérédité, être plus accélérée ▪ L'alcool pourrait modifier les propriétés des membranes et perturber les transmissions synaptiques. Ces caractéristiques seraient en partie liées à des facteurs héréditaires ▪ La suppression de l'apport d'alcool, une fois la tolérance mise en place au niveau cellulaire, est à l'origine de phénomènes de sevrage. Les effets « antabuse » de l'acétaldéhyde (métabolite de l'alcool) ont été incriminés.
---	---

FACTEURS SOCIOCULTURELS	1-Attitudes culturelles ▪ Dans la plupart des cultures, l'alcool est associé à la convivialité et à la fête. 2-Facteurs économiques ▪ En France, il existe environ 3 millions d'emplois liés à la production, la conservation et la distribution de l'alcool sous toutes ses formes, qui concourent à rendre l'alcool accessible et créent une importante pression sociale. 3-Répartition inégale de l'alcoolisme selon les régions et les groupes socioprofessionnels ▪ Les professions les plus exposées : travaux de force (milieu rural en particulier), emplois impliquant des contacts fréquents avec le public et des occasions de convivialité. 4-L'âge ▪ La prévalence est maximale entre 35 et 45 ans, mais depuis quelque temps, on assiste à une augmentation de l'alcoolisation chez les jeunes. 5-Le sexe ▪ Hommes : représentent 80% des alcooliques ▪ Femmes : 20% des alcooliques, – Elles sont surreprésentées dans la mortalité liée à l'alcool, du fait d'une plus grande vulnérabilité organique – Les complications hépatiques, vasculaires et neurologiques se développent plus rapidement chez les femmes que chez les hommes.
FACTEURS PSYCHOLOGIQUES ET PSYCHO-DYNAMIQUES	1-Troubles de personnalité ou de pathologie psychiatrique préexistants ▪ Favorisent les comportements alcooliques. 2-Différents traits de personnalité ▪ Hyperémotivité, instabilité thymique, absence d'introspection, dépendance affective ▪ Intolérance à la frustration, impulsivité, immaturité ▪ Anxiété et dépression : – L'alcool a un effet anxiolytique et désinhibiteur (action anti-dépressive). – Mais, au long cours, possibilité d'apparition de symptômes dépressifs, aussi bien en cours d'intoxication qu'après sevrage. 3-Difficulté psycho-dynamique à supporter les aléas de la relation avec autrui ▪ But recherché dans l'acte de boire : satisfaction auto-érotique ou dimension destructrice au début, puis, quand la dépendance s'installe, un besoin impulsif se crée ▪ Pathologie du couple : le conjoint devient à la fois victime et complice de l'alcoolique.

**CLASSIFICATION
DES
ALCOOLOPATHIES
(DE FOUQUET) :
3 TYPES**

1-Alcoolite ou alcoolisme primaire

- Buveurs par habitude ou par entraînement ; prédominance masculine
- Consommation (vins, bières) quotidienne et continue, le plus souvent en compagnie.
- Les buveurs considèrent leur comportement comme normal (boire comme tout le monde !), sans éprouver de sentiments de culpabilité. L'ivresse est rare.

2-Alcoolose ou alcoolisme secondaire

- S'accompagnent de perturbation flagrante de la personnalité, de phobies sociales, de manifestations anxieuses aiguës et parfois de véritables attaques de panique
- Prédominance féminine ; l'ivresse est fréquente
- La consommation est discontinue (spiritueux) et souvent solitaire et dissimulée.
- Le buveur **a conscience de ses troubles** : sa culpabilité est nette après la prise d'alcool ; il existe parfois un dégoût d'alcool en dehors des périodes d'alcoolisation.

3-Somalcoolose ou alcoolisme dipsomaniac : plus rares

- Prédominance féminine également ; L'ivresse est immédiate, la culpabilité est forte.
- Consommation intermittente, compulsive, au cours d'épisodes paroxystiques, effectuée sans choix de l'alcool (alcool à brûler, parfums) et de manière strictement solitaire et clandestine.

III-EPIDEMIOLOGIE (EN FRANCE)

- La France est le pays du monde où la consommation annuelle d'alcool par habitant est la plus forte (13,7 litres d'alcool pur par an en 1981, ce qui correspond à **21,3 litres par adulte** de plus de 15 ans).
 - 10 à 15% de la population auraient « des problèmes d'alcool », soient 4 à 5 millions
 - L'alcoolisme est un **grand problème de santé publique** :
 - × 50 à 70.000 décès/an sont imputables directement ou indirectement à l'alcool
 - × Causes des décès : avant tout les **complications digestives** (cirrhose, rôle favorisant dans les cancers ORL et de l'œsophage) **et neurologiques**, mais aussi les suicides, les homicides, les accidents de la route et du travail
 - × Dommages : s'expriment aussi par **la violence, les difficultés sociales, familiales, professionnelles, les accidents de la route ou du travail, les suicides.**
 - × D'autres conséquences non chiffrables : détérioration de la vie sociale, désorganisation familiale, carences affectives subies par les enfants, etc.
 - Coûts sanitaires et sociaux évalués entre 3 à 15 milliards d'euros par an.
 - Nécessité de :
 - × Persévérer et élargir les campagnes de prévention et d'éducation sanitaire
 - × Prise en charge thérapeutique et formation du personnel médical et paramédical.

IV-PHYSIOPATHOLOGIE

L'alcool traverse facilement et rapidement la barrière hémato-encéphalique.

TRIPLE EFFET DE L'ALCOOL SUR LE CERVEAU	1-Toxicité directe ▪ L'alcool pourrait y agir seul ou ▪ En association avec une carence vitaminique 2-Effet de l'alcool sur les membranes cellulaires ▪ Désorganisation structurale par production de radicaux libres lors de son oxydation. ▪ Perturbation des canaux ioniques, de la fluidité membranaire de façon dose-dépendante 3-Effet sur les neurotransmetteurs ▪ Le glutamate est un neurotransmetteur excitateur du cerveau ; l'alcoolisme chronique rend le cerveau plus sensible à ce neurotransmetteur. ▪ Diminution des récepteurs GABA, neurotransmetteur inhibiteur, ce qui rend le cerveau plus facilement excitable (excitation et agitation survenant plus facilement, irritabilité morbide, diminution du seuil épileptogène)
LORS DU SEVRAGE	▪ Suractivation du système catécholaminergique : troubles végétatifs, comportementaux et crises d'épilepsie de sevrage ▪ Suractivation du système dopaminergique responsable du <i>delirium tremens</i>.
L'ACCOUTUMANCE	▪ L'adaptation du SNC à l'éthanol se fait au niveau comportemental, neurochimique et moléculaire.
GRANDE VARIABILITE DE TOLERANCE INTER-INDIVIDUELLE	▪ En fonction de certains facteurs : l'environnement, biochimique et génétique.

V-PRINCIPAUX TROUBLES METABOLIQUES DE L'ALCOOLISME

ACIDOCETOSE MÉTABOLIQUE	▪ Encéphalopathie métabolique : troubles de vigilance, état stuporeux voire coma ▪ Survient surtout si la consommation se fait en même temps qu'un jeûne alimentaire.
HYPOGLYCEMIE PAR FREINAGE DE LA NEOGLUCOGENESE HÉPATIQUE	▪ Hypoglycémie avec cétonurie sans glycosurie ▪ Altération de la vigilance voire coma ou crises d'épilepsie, et parfois état confuso-onirique ou agitation

HYPONATREMIE (BIERE)	Tableau de myélinolyse centropontique si correction trop rapide de l'hyponatrémie.
HYPERTRIGLYCERIDEMIE	Pourrait entraîner une pancréatite aiguë, des xanthomes éruptifs.
MACROCYTOSE ET AUGMENTATION DES γGT	Sont des signes d'alcoolisme chronique ; l'alcoolémie est un signe d'alcoolisme aigu. Nombre de gramme d'alcool pur = degré d'alcool x Volume x 0,8 1 gramme d'alcool = 7 calories

VI-COMPLICATIONS LIEES A L'ALCOOLISATION AIGUE

BONNE CORRELATION ENTRE ALCOOLEMIE ET GRAVITE CLINIQUE	0,2 g/l : troubles attentionnels et prolongation du temps de réaction sont déjà présents > 0,8 g/l : l'ivresse 3-4 g/l : état comateux où le pronostic vital est engagé - Taux variables en fonction de la tolérance individuelle et la chronicité de l'alcoolisme.
L'INTOXICATION AIGUE	- Habituellement : ivresse banale (état euphorique, excitation, désinhibition) - Si la consommation se poursuit : propos incohérents, dysarthrie, troubles de la marche avec incoordination et titubation --> accidents - En cas d'absorption massive : une encéphalopathie peut s'installer allant de l'obnubilation vers un coma non réactif voire une dépression respiratoire.
IVRESSES	1-Ivresse simple : évolue en 3 phases en fonction du taux d'alcoolémie Phase d'excitation : alcoolémie entre 1 et 2 g/l - Désinhibition, euphorie, logorrhée, brio superficiel, familiarité excessive. - L'humeur est versatile ; des périodes d'irritabilité, de morosité sont possibles. Phase d'ébriété : alcoolémie > 2 g/l : - Signes d'incoordination motrice (syndrome cérébelleux) et troubles de la vigilance (confusion mentale), accompagnés ou non d'agitation. Phase comateuse : alcoolémie toujours > 3 g/l - Coma profond, calme, sans signe de localisation neurologique - Mydriase aréactive, hypotonie, abolition des R.O.T. , hypothermie voire bradycardie, bradypnée, une hypotension artérielle - Risque de collapsus cardiovasculaire, fausse route avec syndrome de Mendelson. Le coma peut nécessiter un transfert en réanimation, mais est en règle réversible.

IVRESSES

2-Ivresse pathologique

- Survient essentiellement au cours d'alcoolismes associés :
 - A des troubles de la personnalité (personnalité sociopathique),
 - A une maladie psychiatrique (psychose chronique),
 - A un trouble organique cérébral (épilepsie, détérioration intellectuelle débutante).
- Succède à des ingestions massives d'alcool
- Durent plusieurs heures ; récidivantes.
- Il existe des risques de dangerosité potentielle immédiate, auto ou hétéro-agressive.
- On distingue **4 formes** :
 - **Ivresse excito-motrice** : agitation, dangerosité maximale (actes médico-légaux)
 - **Ivresse délirante** : dangerosité pour autrui avec thèmes de jalousie ou de persécution parfois des idées d'auto-accusation peuvent conduire au suicide
 - **Ivresse hallucinatoire** : pouvant réaliser un tableau similaire au *delirium tremens*
 - **Ivresse avec état maniaque ou dépressif.**

3-Diagnostic positif d'ivresse

- Clinique : aisé du fait du contexte
- Paraclinique : confirmé par l'alcoolémie.

4-Diagnostic différentiel

- Syndromes de sevrage
- Encéphalopathies d'origine carentielle
- Hypoglycémie, traumatisme (dont les HSD), intoxications médicamenteuses volontaires, troubles psychiatriques, accidents hémorragiques, infections, etc.

5-Traitements

- Nécessité d'une surveillance médicale.
- Ivresse simple : l'abstention thérapeutique est la règle
- En cas d'agitation, de confusion mentale ou d'état délirant : psychotropes, dont les incidences neurovégétatives (tensionnelles en particulier) sont peu importantes, tels que : méprobamate (Equanil®), tiapride (Tiapridal®), sultopride (Barnétil®).
- Cas particulier : traitement d'un coma éthylique :
 - Hospitalisation en réanimation médicale
 - Liberté des voies aériennes ; oxygénothérapie ; VVP
 - Corriger une éventuelle hypoglycémie ; réchauffement si hypothermie
 - Remplissage vasculaire si hypotension et/ou état de choc
 - Réhydratation avec G5 et vitamines B1, B6, PP.

VII-COMPLICATIONS LIEES AU SEVRAGE ALCOOLIQUE :

LE PRE-DELIRUM TREMENS (PRE-DT) ET DELIRUM-TREMENS (DT) (dossier ECN ☞)



ETIOLOGIE	- Le DT succède à l'arrêt brutal de l'intoxication ; il est lié à un - Déséquilibre des canaux calciques neuronaux induits par une intoxication chronique. 1-Sevrage alcoolique seul - Survient dans des circonstances précises : - Survient chez un alcoolique chronique 12 à 24 h après l'abstinence, - Les premiers signes sont ceux d'un <i>pré-DT</i> ; si le <i>pré-DT</i> n'est pas traité, les signes d'un DT s'installent. - Volontaire : résulte d'une volonté délibérée du sujet ou de son entourage - Involontaire (situation rendant impossible l'accès à l'alcool, plus fréquente) : - Affection intercurrente à l'origine d'une hospitalisation (crise d'épilepsie, pneumopathie ou d'une intervention chirurgicale) ou par incarcération. 2-Un sevrage alcoolique associé à d'autres sevrages (benzodiazépines)
LES SIGNES DE PRE-DELIRUM TREMENS	1-Clinique - Précoces et fréquents, apparaissent 12 h après la dernière prise d'alcool - Psychiques : anxiété, irritabilité, dysphorie, hyperémotivité, insomnie ou cauchemars - Signes neuro-musculaires : tremblements des mains, de la langue, crampes, paresthésies, exagération des réflexes ; possibilité de crises convulsives - Signes neurovégétatifs : sueurs, tachycardie, tremblements - Signes digestifs : nausées, vomissements. - Contexte d'alcoolisme avec des signes liés à l'alcoolisme chronique : - Erythrose faciale, couperose, angiomes stellaires, - Hypertrophie parotidienne, subictère conjonctival. 2-Biologie : alcoolémie nulle 3-Traitement - Réhydratation <i>per os</i> : 3 à 4 l/24 h ; vitaminothérapie systématique (B1-B6). - Tranquillisant <i>per os</i> (I.M. en cas d'alcoolisme sévère) : méprobamate 800 mg/6-8 h

**LES
SIGNES DE
DELIRIUM
TREMENS
(LE DT)**

Surviennent en l'absence de traitement

1-Clinique

a-Tableau confuso-onirique

A recrudescence nocturne favorisée par l'obscurité.

S'installe en qq jours (3 à 5), mais le délai peut être raccourci par l'existence d'une affection intercurrente susceptible de favoriser une déshydratation

- **Confusion mentale :**

- × Constante avec baisse de la vigilance, désorientation temporo-spatiale, agitation, perplexité anxieuse, tentatives de défenestration, actes violents possibles dans ce contexte de peur, de persécution

- **Onirisme intense :**

- × Illusions et hallucinations particulièrement vives intéressant l'ensemble des modalités sensorielles (visuelle, auditive, tactile) : « zoopsies » (visions d'animaux terrifiants) et thèmes professionnels fréquents
- × Le patient adhère complètement à cet onirisme.

b-Atteintes somatiques

- Tremblement généralisé
- Désordres neurovégétatifs : fièvre, sudation, soif, tachycardie, HTA, tachypnée, déshydratation qui mettent en jeu le pronostic vital
- Signes neurologiques : dysarthrie, troubles de l'équilibre et de la coordination

2-Paraclinique

- Hématocrite, protidémie, ionogramme, en particulier la natrémie, NFS, VGM, γ GT
- L'alcoolémie qui est nulle.

3-Evolution

a-A court terme : mise en jeu du pronostic vital

- **Sans traitement :**

- × Passage à l'acte : suicide ou conduite hétéro-agressive
- × Complications neurologiques :
 - Encéphalopathie de Gayet-Wernicke et sd. de Korsakoff,
 - Crises convulsives du type grand mal :
 - ↳ Peuvent survenir en l'absence d'antécédents comitiaux dans les 48 premières heures de sevrage
 - ↳ Dans les formes graves, elles peuvent aboutir à un état de mal comitial
 - ↳ Ne nécessitent, en général, pas d'anti-comitiaux à long terme.
- × Déshydratation, collapsus, voire décès (5-20%).

- **Avec traitement :**

- × Le plus souvent : GUERISON totale avec régression des troubles en quelques jours
- × Parfois : persistance d'idées fixes post-oniriques

b-A long terme

- Possibilité d'évoluer vers une psychose hallucinatoire chronique
- Délire passionnel de revendication ou de jalousie
- Amnésie lacunaire

LES SIGNES DE DELIRIUM TREMENS (LE DT)

4-Traitement

a-Urgence avec hospitalisation obligatoire : si refus → placement (HDT ou HO)

b-Isolement dans une chambre éclairée et calme avec fenêtre bloquée

- Sans contention si possible pour éviter d'aggraver une éventuelle rhabdomyolyse

c-Réhydratation

- Réhydratation abondante par voie veineuse
- Guidée par les constantes biologiques et l'état clinique, G5 : 3 à 6 litres/jour.

d-Vitaminothérapie : prévention d'encéphalopathie carentielle de Gayet-Wernicke

- Vitamine B1 : 1 g/j en I.M, vitamine B6 : 1 g/j en I.M, PP 500 mg/j.

e-Traitement de l'état confuso-onirique

- Tranquillisants, sédation :
 - × Tranxène® 200 à 400 mg/j, ou
 - × Méprobamate en IM : 800 mg/4-6 h.
- En cas d'échec, dans les formes sévères : neuroleptiques sédatifs
 - × Tiapride en I.M. (400 à 1.200 mg/24 h)
 - × Sultopride en I.M. (400-1.200 mg/24 h) ou
 - × Halopéridol en I.M. (5-15 mg/ 24 h).

f-Surveillance rapprochée

- Clinique : pouls, TA, T°, conscience, fréquence respiratoire
- Paraclinique : urée, créatinine, ionogramme sanguin, protidémie, glycémie.

VIII-COMPLICATIONS LIEES A LA PRISE CHRONIQUE D'ALCOOL



ATTEINTES DU SNC

- Encéphalopathie de Gayet-Wernicke
- Syndrome de Korsakoff
- Encéphalopathie pellagreuse
- Maladie de Marchiafava-Bignami
- Myélinolyse centropontique
- Démence alcoolique
- Dégénérescence cérébelleuse
- Crise d'épilepsie.

1-Encéphalopathie de Gayet-Wernicke (dossier ECN 📄)

a-Prévalence

- 10/million d'admission en psychiatrie, 50/million d'admissions hospitalières
- 20% à l'autopsie.

ATTEINTES DU SNC

b-Etiologie

- Déficit en vitamine B1 (la thiamine) par :
 - × Alcoolisme chronique : survient lors d'alcoolismes sévères et anciens chez des sujets dénutris
 - × Carence d'apport alimentaire : sans que le malade soit alcoolique (grève de la faim, anorexie mentale)
 - × Troubles d'absorption, de stockage et d'utilisation liés à l'éthanol.
- Peut être favorisée par une maladie intercurrente, source de dénutrition (infection chronique par exemple) et par les apports glucidiques isolés (perfusion de G5 sans vitaminothérapie).

c-Physiopathologie

- **Rôle de la vitamine B1 :**
 - × Intervient dans le métabolisme de l'alcool ; son déficit entraîne une augmentation de l'alcool déshydrogénase, accélérant le métabolisme de l'alcool
 - × Dans le métabolisme du glucose
 - × Il faut au moins un déficit de 70% pour déclencher une encéphalopathie.
- Le déficit en thiamine et l'augmentation du glutamate extracellulaire provoqueraient une neurodégénérescence excito-toxique.

d-Topographie des lésions

- Nécrose des neurones, des axones et de la myéline à des degrés divers, s'étendant vers la substance grise autour du III^{ème} ventricule, l'aqueduc de Sylvius et le IV^{ème} ventricule.
- Localisations : précises et bilatérales au niveau du tronc cérébral et de l'hypothalamus. Les corps mamillaires sont toujours lésés, parfois le vermis et le thalamus.

e-Clinique

- Son diagnostic doit être systématiquement envisagé devant tout syndrome confusionnel chez l'alcoolique,

1°) Troubles psychiques

- Présents dans 90% des cas, principalement sous forme d'un état confusionnel, d'apathie et d'inattention, d'hallucinations souvent zoopsiques avec agitation (diagnostic différentiel avec le DT).
- Troubles du sommeil : perturbation du rythme nyctéméral, insomnie initiale puis hypersomnie.
- Troubles de mémoire : dissolution du souvenir récent et déficit de la mémoire de fixation. Ce n'est que dans la phase chronique que le malade présentera une amnésie sévère caractéristique du syndrome de Korsakoff.
- Le coma est rare.

2°) Troubles oculomoteurs

- Signes les plus caractéristiques de cette encéphalopathie
- Atteinte : principalement le **VI et parfois le III** de façon uni ou bilatérale, symétrique ou non (diagnostic différentiel : myasthénie)
- Paralysie de fonction : de la verticalité et de la latéralité, possibilité d'ophtalmoplégie internucléaire
- L'atteinte des muscles intrinsèques est rare : mydriase, myosis, anisocorie, affaiblissement du réflexe photomoteur
- Un **nystagmus** y est typique, souvent précoce, de type variable (multidirectionnel) ; présent dans 20 à 50% des cas

ATTEINTES DU SNC

3°) Troubles cérébelleux

- **Ataxie** : très fréquente à la phase aiguë, le plus souvent de type statique (élargissement du polygone de sustentation) voire, parfois une incapacité à se déplacer. Elle peut persister comme séquelle.
- **Dysarthrie** ou dysmétrie sont généralement plus rares et moins sévères.

4°) Autres troubles neurologiques

- Hypertonie : évocatrice du diagnostic, sous forme d'oppositionnisme ou pseudo-rigidité, surtout à prédominance axiale
- RCP : parfois en extension avec ou sans hyperréflexie
- Signes frontaux : libération des réflexes archaïques, persévérations, stéréotypie et comportement d'utilisation
- Troubles végétatifs : très fréquents, à surveiller surtout en phase aiguë (tachycardie, hypotension, troubles de la régulation de la température corporelle et sudation).

f-Paraclinique

- **Scanner et/ou IRM encéphaliques** :
 - × Intérêt : éliminer d'autres étiologies d'un sd. confuso-onirique
 - × Lésions du diencephale, atrophie corticale des lobes frontaux et pariétaux
- **Biologie**
 - × Ne pas attendre les résultats biologiques pour commencer le traitement
 - × Dosage de la vitamine B1 sérique : diminué
 - × Augmentation de la pyruvicémie
 - × Diminution de l'activité trans-cétolase des globules rouges.

g-Evolution

- **Avec traitement** : réversibilité spectaculaire avec régression des signes oculaires en premier
- **Sans traitement** : possibilité de coma avec troubles neuro-végétatifs et décès du malade
- Possibilité de survenue d'un sd. de Korsakoff lui-même irréversible.

h-Traitement

- **Vitamine B1** en IV 1 g/j : à introduire rapidement avant toute injection de glucose (qui peut précipiter l'utilisation des dernières réserves de vitamine B1),
- Et de façon systématique : vitamine B6 1 g/j et PP (Nicobion®) 500 mg/j.

2-Syndrome de Korsakoff (dossier ECN ☞)

a-Définition : c'est la forme chronique de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke.

b-Lésions : bilatérales du circuit hippocampo-mamillo-thalamique

c-Etiologie

- Alcoolisme chronique ou
- Toute autre lésion pouvant toucher le circuit hippocampo-mamillo-thalamique :
 - × Tumeur du 3^{ème} ventricule
 - × Infarctus (AVCI)
 - × Séquelles d'encéphalite herpétique.

ATTEINTES DU SNC

d-Clinique

- Amnésie de fixation ou **antérograde** associée à une anosognosie
- La combinaison de ces 2 troubles entraîne une **fabulation et fausses reconnaissances** ; désorientation temporo-spatiale
- Préservation relative des fonctions cognitives : vigilance, raisonnement et jugement sont respectés
- Souvent associé à une polyneuropathie

e-Traitement

- Il n'y a pas de traitement spécifique
- Le seul traitement est la prévention de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke.

3-Encéphalopathie pellagreuse

- Due à un déficit en vitamine PP notamment chez les alcooliques
- Associant les classiques 3 D :
 - Démence (avec hypertonie oppositionnelle intense), dermite et diarrhée.

4-Maladie de Marchiafava-Bignami

a-Localisations de l'atteinte

- Mécanisme : demeure encore inconnu mais, aspect histologique similaire à celui de la myélinolyse centropontine
- **Démyélinisation** progressive avec une **nécrose de la partie médiane du corps calleux et de la commissure antérieure**
- Parfois les lésions peuvent s'étendre latéralement dans le centre semi-ovale tout en respectant la capsule interne et le pied de la *corona radiata*.

b-Etiologie

- La plupart des malades sont alcooliques dénutris
- Insuffisance hépatique ; intoxication au cyanure.

c-Clinique

- **Tableau typique :**
 - x Après une absorption massive d'alcool
 - x Au décours d'un coma, d'une démence
 - x Hypertonie, astasie-abasie, dysarthrie et des signes de déconnexion calleuse (apraxie idéomotrice, apraxie unilatérale, anosmie, déconnexions auditives et visuelles).
- **Le début de la maladie peut être aigu :**
 - x **Coma avec crises d'épilepsie**
 - x Généralement on note une **hypertonie** avec un mutisme akinétique.
- **Formes lentement progressives :**
 - x Confusion, crises d'épilepsie
 - x Hypertonie de plus en plus marquée conduisant à une grabatisation.

d-Examens neuropsychologiques

- Mettent en évidence des **signes de déconnexion calleuse** : apraxie unilatérale, anosmie, déconnexions auditives et visuelles.

e-Paraclinique : IRM cérébrale (sur les coupes sagittales)

- Confirme le diagnostic : démyélinisation et/ou nécrose du corps calleux avec atteinte fréquente de la substance blanche hémisphérique.

f-Evolution

- Fatale au bout de 3 à 4 ans, émaillée d'épisodes d'amélioration transitoires.

ATTEINTES DU SNC

5-Myélinolyse centropontine

a-Définition

- Complication rare mais grave, principalement liée aux désordres électrolytiques (hyponatrémie) et à leur correction trop rapide.

b-Atteintes des lésions

- Demyélinisation pure affectant principalement la protubérance, pouvant s'étendre à la substance blanche sous-corticale.

c-Etiologie

- Alcoolisme associé à une dénutrition
- Cancers ; hémopathie maligne
- Insuffisance rénale ou hépatique.

d-Clinique

- Formes asymptomatiques : fréquentes et ne sont découvertes qu'à l'autopsie.
- Formes symptomatiques :
 - × **Syndrome pseudobulbaire** (rires et pleurs spasmodiques, dysarthrie, dysphagie et parfois un mutisme)
 - × Une atteinte tétra-pyramidale pouvant aboutir à une **tétraplégie**.

e-Paraclinique : IRM encéphalique

- Recherche d'une démyélinisation centropontique avec un hypersignal en T2

f-Evolution

- Mutisme akinétique : rarement, se compliquant de
- Décès du malade en 2 à 4 semaines.

6-Démence alcoolique

a-Etiologie : multifactorielle

- L'alcool et ses métabolites : peuvent léser directement le tissu cérébral
- La malnutrition : souvent liée à l'alcoolisme chronique
- D'autres étiologies souvent associées : traumatismes crâniens fréquents, HSD chronique, artériosclérose, maladie d'Alzheimer.

b-Physiopathologie

- Mal élucidée
- On retrouve le plus souvent une *atrophie à prédominance frontale*.

c-Clinique

- L'alcool entraîne une détérioration cognitive, souvent paucisymptomatique, caractérisée avant tout par un **syndrome frontal et amnésique**.
- Sd. frontal est principalement caractérisé par une apathie et une bradypsychie.
- Ces troubles seraient proportionnels à la quantité d'alcool absorbée.

e-Paraclinique : scanner/IRM

- Atrophie à prédominance frontale des substances blanche et grise.

f-Evolution

- Possibilité de régression totale ou partielle avec l'abstinence
- D'autres patients peuvent évoluer vers une réelle démence.

ATTEINTES DU SNC

7-Dégénérescence cérébelleuse alcoolique

a-Physiopathologie

- Toxicité directe de l'alcool sur le cervelet entraînant une perte des neurones corticaux, principalement les cellules de Purkinje, surtout au niveau du vermis.

b-Clinique

- Installation progressive d'un sd. cérébelleux, bien qu'un début aigu puisse survenir lors d'un sevrage ou d'une infection
- **Ataxie statique** avec élargissement du polygone de sustentation, démarche instable (festonnante) et titubation du tronc
- Les troubles cérébelleux **cinétiques** sont plus rares, de même que la dysarthrie.
- Association très fréquente avec une polyneuropathie.

c-Evolution

- L'évolution de l'ataxie est lente
- Possibilité d'amélioration ou de stabilisation avec l'abstinence.

8-Accident cérébro-vasculaire et alcool

a-Types d'AVC

- AVCI : surtout en rapport avec la consommation chronique
- AVCH +++ et hémorragie sous-arachnoïdienne surtout lors de d'une consommation aiguë.

b-Implication de l'alcool dans les AVC

- L'alcool est un FDR cérébro-vasculaire de façon dose dépendante.
- Possibilité d'effet protecteur :
 - × Une consommation ≤ 1 à 2 verres d'alcool standard/j a un effet protecteur. Au-delà, le risque augmente suivant une courbe en forme de J.
 - × Serait lié aux substances phénoliques qui inhibent l'oxydation de LDL, augmente le taux protecteur de HDL, diminue la fibrinogénémie et augmente le rapport prostacycline/thromboxane.

c-Mais l'alcool a le plus souvent un effet délétère

- Favorise l'**HTA** en provoquant une activation du système adrénergique, la production de cortisol et d'aldostérone (AVCH par à-coups hypertensifs)
- L'ingestion aiguë entraîne des **troubles du rythme** en raison de désordres métaboliques et de la stimulation du système adrénergique
- La consommation chronique :
 - × Cardiomyopathie qui pourrait se compliquer d'une fibrillation auriculaire
 - × Troubles de la crase et notamment anomalies des fonctions plaquettaires
 - × Augmentation de l'hématocrite et du fibrinogène ---> augmentation de la viscosité et diminution du débit sanguin cérébral.

ATTEINTES DU SNC	9-Crises d'épilepsie et alcool a-Etiologie - Sevrage alcoolique (souvent) ; sevrage médicamenteux (benzodiazépines) - Les crises d'épilepsie peuvent être la conséquence de : × Traumatisme cranio-cérébral, HSD ; infection du SNC × Troubles métaboliques (hypoglycémie, intoxication) × Crise idiopathique b-Traitement - Ivresse convulsivante : pas de traitement à part l'abstinence - Crises de sevrage : traitement ponctuel par benzodiazépines - Si les crises sont fréquentes : traitement anti-épileptique justifié.
ATTEINTE DU SNP OU NEUROPATHIES LIEES A L'ALCOOL	1-Neuropathie optique (NORB) ▪ Chute progressive de l'acuité visuelle bilatérale, souvent asymétrique ; survenant souvent sur un terrain alcoolo-tabagique ▪ Dyschromatopsie puis scotome central ▪ Atrophie optique irréversible avec pâleur papillaire au FO. 2-Polyneuropathie a-Clinique - Paresthésie, hyperhydrose, fatigabilité, crampes des MI, puis - Amyotrophie, déficit moteur avec steppage, hypo-esthésie en chaussette, troubles trophiques et une érythrose des zones déclives. - Chez la femme : souvent touche les 4 membres --> tétraparésie flasque. b-EMG - Tracé neurogène avec vitesses de conduction normales ou peu diminuées (neuropathie à prédominance axonale). c-Traitement : abstinence, vitaminothérapie intensive. d-Evolution : lentement progressive.
ATTEINTE DES MUSCLES OU MYOPATHIE ALCOOLIQUE	1-Epidémiologie Complication fréquente : 2/3 des alcooliques chroniques présentent une myopathie. 2-Formes cliniques a-Myopathie alcoolique aiguë - Rare, 1% des alcooliques chroniques, déclenchée par un abus massif d'alcool - Myopathie nécrosante qui peut s'installer en 24 à 48 h, - Affecte principalement les muscles des ceintures surtout pelvienne, parfois dysphagie et cardiomyopathie. - Myalgies, déficit musculaire focal ou asymétrique (rhabdomyolyse) - A la palpation : les muscles sont tendus, œdémateux et douloureux - Biologie : myoglobulinurie, augmentation des enzymes musculaires, insuffisance rénale, hyperkaliémie.

ATTEINTE DES MUSCLES OU MYOPATHIE ALCOOLIQUE	b-Myopathie chronique - En cas d'intoxication chronique, s'installe en quelques semaines ou mois - Déficit moteur surtout proximal (chutes), le plus souvent indolore. D'autres organes peuvent être touchés (cardiomyopathie, atteinte du foie) - Atrophie musculaire, ROT préservés. - Biologie : augmentation des enzymes musculaires dans 10 à 30% des cas - EMG : signes de myopathie dans 10 à 50% des cas - Evolution : si abstinence --> la récupération partielle ou complète se fera sur une période de 2 à 12 mois.
---	--

IX-PRISE EN CHARGE GLOBALE « DU MALADE » ALCOOLIQUE OU DE L'ALCOOLODEPENDANCE

QUELLE ATTITUDE ADOPTER ?	▪ Savoir écouter, reconnaître la souffrance de l'alcoolisme, parler de l'alcoolisme en terme de maladie, ▪ Déculpabiliser le patient, préférer une attitude paternaliste à une attitude neutre, ▪ But clairement énoncé depuis le début : abstinence totale et définitive (il n'y a pas de guérison de la maladie alcoolique mais une stabilisation),
TRAITEMENT MEDICAMENTEUX DE « L'ENVIE DE BOIRE »	▪ Acamprosate : - Seule molécule dont l'indication dans l'alcoolodépendance est validée (AMM) - Efficacité sur le taux d'abstinence à 1 an, le taux de γGT, l'appétence pour l'alcool ▪ Agonistes sérotoninergiques : - Buspirone, inhibiteur de récapture de la sérotonine, ondansétron - Diminution de l'appétence et de la consommation déclarée d'alcool ▪ Antagonistes opioïdes : - Naltrexone : effet favorable sur le taux d'abstinence, le nombre de rechutes, la consommation déclarée d'alcool, l'appétence ▪ Agonistes dopaminergiques : - Bromocriptine (Parlodel®) : effet favorable sur l'abstinence chez certains patients ▪ Intérêt de la vitaminothérapie : - Destinée à prévenir des carences responsables de symptômes neurologiques : × Une carence en thiamine (vitamine B1) peut être à l'origine d'un syndrome de Gayet-Wernicke et de polyneuropathie alcoolique × Dans le sd. de Korsakoff, la vitaminothérapie est généralement peu efficace

PRISE EN CHARGE PSYCHO-THERAPIQUE	▪ Psychothérapie de soutien : toujours, de façon régulière et attentive (médecin traitant). ▪ Psychanalyse, thérapie familiale ou comportementale : résultats aléatoires en raison de l'implication demandée aux patients. ▪ Thérapie cognitivo-comportementale : efficacité moindre chez les alcoolodépendants que chez les consommateurs excessifs. ▪ Relaxation : souvent bénéfique.
EVENTUELLE PRISE EN CHARGE SOCIALE (ASSISTANTE SOCIALE)	-
EVITER LA DEPENDANCE A UN EVENTUEL PSYCHOTROPE	-
FAIRE APPEL AUX ASSOCIATIONS DES ANCIENS BUVEURS	▪ Alcooliques anonymes : Minitel 3615 AA France. ▪ Croix d'or (siège national) 10, rue des Messageries 75010 Paris, Tél : 01 47 70 34 18 ▪ Vie Libre (siège national) 8, impasse Dumur 92110 Clichy, Tél : 01 47 39 40 80
PRONOSTIC	▪ Seulement 10% des patients alcoolodépendant non traités sont améliorés à 1 an, ▪ 30% des patients pris en charge le sont à 1 an, soit en France, environ 500.000 patients.

POINTS FORTS

Les complications neurologiques dues à l'alcool résultent des effets toxiques directs de l'alcool et des carences, en particulier vitaminiques.

Il entraîne des complications soit aiguës à type d'ivresse et des complications liées au sevrage (*delirium tremes*).

Pour les complications chroniques penser surtout à l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke (ne pas oublier la supplémentation en vitamine B1) et le syndrome de Korsakoff.

Module 4 : HANDICAP – INCAPACITE - DEPENDANCE

Chapitre 2 - ITEM N°49

EVALUATION DU HANDICAP MOTEUR, COGNITIF OU SENSORIEL

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	▪ Evaluer une incapacité ou un handicap ▪ Analyser les implications du handicap en matière d'orientation professionnelle et son retentissement social.	
ITEMS LIEES	45, 50, 58, 60, 63, 64, 133, 146, 192, 208, 287, 340	
MOTS CLES 	• Déficience • Limitation d'activité • Restriction de participation • Evaluation du handicap par des échelles standardisées : MIF AGGIR • Prise en charge centralisée par la CDAPH rôle des MDPH	

- Le médecin est amené durant son exercice à prendre en compte **toutes** les conséquences d'une maladie et notamment ses conséquences fonctionnelles.
- Il faut évaluer la fonction et les handicaps parce que c'est très souvent de cette manière que les patients expriment leurs plaintes et évaluent leurs traitements.

I-DEFINITIONS

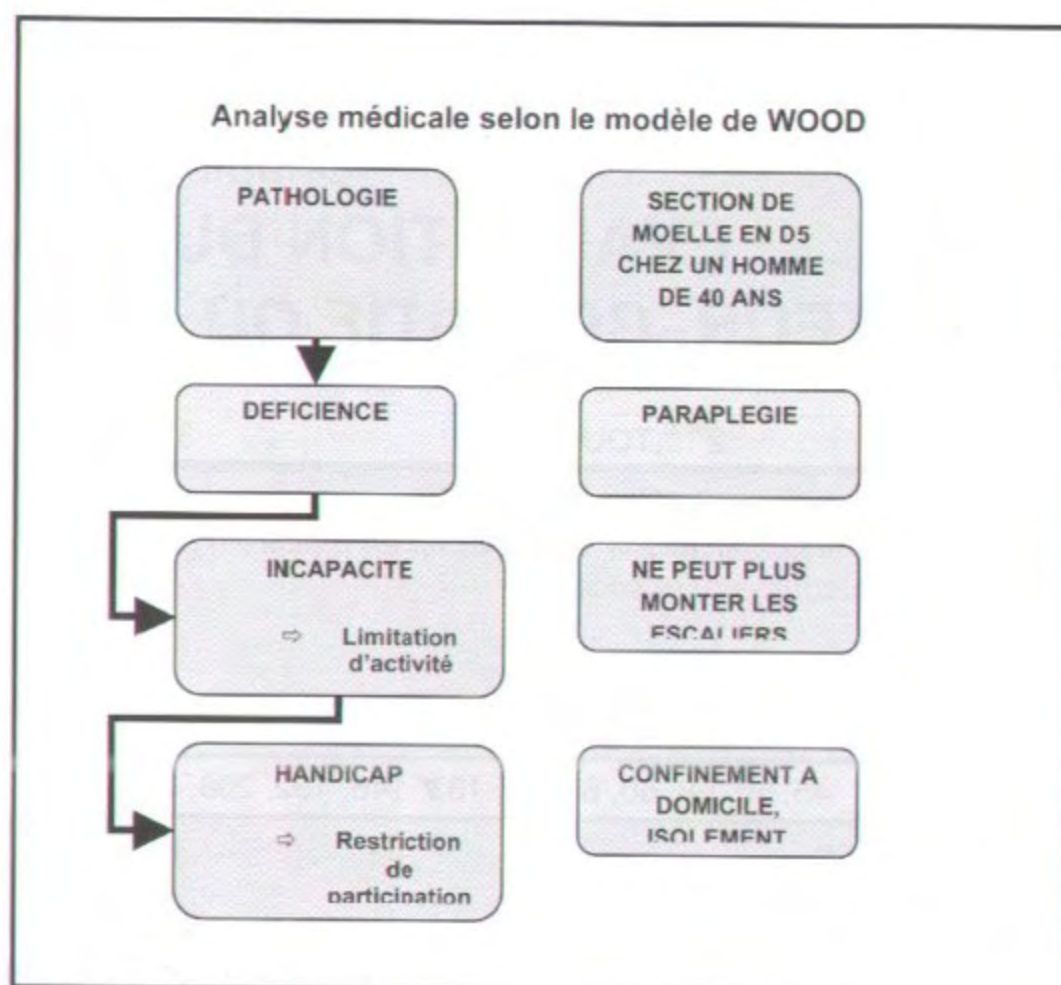
1-Une **pathologie** correspond à l'expression intrinsèque de la maladie

2-Une **déficience**

- S'applique à un **organe** et se traduit par une **manifestation clinique**.
- Les signes sont extériorisés, c'est l'expression clinique de la maladie : toute perte d'une structure ou d'une fonction psychologique, physiologique, anatomique.

3-Les **limitations d'activité (ex incapacité)** qui s'applique à une **personne** et se traduit par une **manifestation fonctionnelle** : toute **réduction** +/- complète d'accomplir une activité

4-Les **restrictions de participation (ex handicap)** qui s'applique à une **personne dans un environnement** et se traduit par une **manifestation sociale** : désavantage social pour un individu, qui limite ou interdit l'accomplissement d'un rôle normal



II-ECHELLES D'EVALUATION D'UN HANDICAP

- A l'aide d'un **interrogatoire du patient et de son entourage**, ainsi qu'un examen approfondi de chaque fonction cognitive, motrice, sensorielle, mentale.
- On réalise un bilan des incapacités et du handicap que l'on cote à l'aide d'une échelle adaptée et validée. De nombreuses échelles existent
- Le but de cette évaluation est la mise en place d'aides médicales, paramédicales, pécuniaires qui s'inscrivent dans un projet de rééducation

- Pour l'évaluation des déficiences on peut utiliser :
 - Soit une échelle généraliste : **MIF** (mesure d'indépendance fonctionnelle) décliné en MIF même pour l'enfant ou **l'index de Barthel**
 - Soit une échelle plus spécifique et validée pour certaines pathologies : EDSS pour la sclérose en plaque, indice de Lequesne pour la gonarthrose...

- Pour l'évaluation du handicap, on évalue également la qualité de vie du patient :
 - On retiendra **l'échelle AGGIR** (Autonomie Gérontologique Groupes Iso Ressources). La grille AGGIR est inscrite dans la loi française (J. O. : n°97-60 du 24 janvier 1997) comme outil d'évaluation de la dépendance en vue de déterminer si une personne peut bénéficier et à quel niveau de l'APA. Seules les personnes dont le GIR est coté 1, 2 ou 3 peuvent prétendre à l'APA.

GRILLE AGGIR

La grille AGGIR classe les personnes âgées en **six niveaux de perte d'autonomie**. C'est le **référentiel qui est utilisé pour l'attribution de l'APA**.

GIR 1	Comprend les personnes âgées confinées au lit ou au fauteuil, dont les fonctions mentales sont gravement altérées et qui nécessitent une présence indispensable et continue d'intervenants.
GIR 2	Concerne les personnes âgées confinées au lit ou au fauteuil, dont les fonctions intellectuelles ne sont pas totalement altérées et dont l'état exige une prise en charge pour la plupart des activités de la vie courante. Ce groupe s'adresse aussi aux personnes âgées dont les fonctions mentales sont altérées, mais qui ont conservé leur capacité de se déplacer.
GIR 3	Réunit les personnes âgées ayant conservé leur autonomie mentale, partiellement leur autonomie locomotrice, mais qui ont besoin quotidiennement et plusieurs fois par jour d'être aidées pour leur autonomie corporelle.
GIR 4	Intègre les personnes âgées n'assumant pas seules leurs transferts (se lever, se coucher...) mais qui, une fois levées, peuvent se déplacer à l'intérieur de leur logement. Elles doivent parfois être aidées pour la toilette et l'habillage. Ce groupe s'adresse également aux personnes âgées n'ayant pas de problèmes locomoteurs, mais devant être aidées pour les activités corporelles et pour les repas.
GIR 5	Comporte des personnes âgées ayant seulement besoin d'une aide ponctuelle pour la toilette, la préparation des repas et le ménage.
GIR 6	Réunit les personnes âgées n'ayant pas perdu leur autonomie pour les actes essentiels de la vie courante.

Seuls les quatre premiers GIR de la grille nationale ouvrent droit à l'APA, que les bénéficiaires âgés d'au moins 60 ans se trouvent à domicile ou en établissement, à condition qu'ils répondent aux critères d'âge et de résidence.

Néanmoins, les personnes âgées classées en GIR 5 et 6 peuvent éventuellement prétendre au versement des prestations d'aide ménagère servies par leur régime de retraite ou par l'aide sociale départementale.

III-PRISE EN CHARGE DU HANDICAP

Prise en charge centralisée par la CDAPH :

Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées

- Au sein de la MDPH (maison départementale des personnes handicapées)
- Evaluation des besoins et reconnaissance de la personne handicapée (équipe pluridisciplinaire, apprécie le taux d'invalidité, étudie le projet de vie...)
- Orientation sur les aides à l'insertion socio-professionnelle
- Attribution des aides selon le taux d'incapacité :

- Allocations adulte handicapé AAH
 - Complément de ressource
 - Reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé
 - Carte d'invalidité
 - Aides au logement
 - protection juridique

Le maintien au domicile est privilégié tant que possible, mais il implique que des conditions essentielles soient remplies :

- Accessibilité au logement extérieur comme intérieur par des aménagements appropriés
- Autonomie du patient dans les actes de la vie courante éventuellement par la prescription de matériel spécifique
- Aides humaines nécessaires (tierce personne)
- Implication de la famille
- Mesures de protection juridiques pouvant être nécessaires.

AGE	MINEUR et < 20 ans	ADULTE > 20 ans	PERSONNE AGE
ORGANISME	CDES	CDAPH (ANCIENNEMENT COTOREP)	SECURITE SOCIALE
PARMI SES MISSIONS	-Fixe le taux d'incapacité à l'aide du guide barème -Délivre la carte d'invalidité	-Reconnaît le statut de travailleur handicapé (personne dont les possibilités d'obtenir un emploi sont réduites par une incapacité, 3 Catégories : A = LEGER B = MODERE C = GRAVE)	
MESURES SANITAIRES ET PRO-FESSIONNELLES D'ORIENTATION DE FORMATION	1-Sociale/éducation -D'abord, maintien d'une scolarisation normale -Sinon, placement en structure d'éducation spécialisée CLIS (primaire) SEGPA (secondaire) 2-Sanitaire Structures médicales Au domicile si possible : SESSAD CAMSP < 6 ans Structures médico-sociales pour les longs séjours : IME	1-Professionnel -D'abord, aménagement du poste avec le MT sous l'égide de la SS. -Sinon, réorientation et formation en fonction du handicap : Si possible en milieu ordinaire Sinon en milieu protégé : -CAT si capacité de travail < 1/3 de la normale -AP si capacité > 1/3 de la normale 2-Médicosocial Si possible au domicile avec aides Sinon accueil dans un établissement social ou médicosocial : foyer d'hébergement, de vie ou occupationnel...	1-Professionnel Mise en retraite pour inaptitude 2-Médicosocial Maintien à domicile si possible sinon Résidences, foyers, maison de retraite, accueil familial Ou bien service soins de longue durée à caractère sanitaire.
ATTRIBUTION D'AIDES FINANCIERES	<u>AIDE EDUCATION SPECIALE (AES)</u> Pour âge < 20 ans, incapacité permanente > 50%, en structure ou soins au domicile	<u>AIDE ADULTE HANDICAPE (AAH)</u> ou <u>ALLOCATION COMPENSATRICE POUR L'AIDE D'UNE TIERCE PERSONNE (ACTP)</u>	<u>AIDE POUR AUTONOMIE (APA)</u> Pour résident français, âge > 60 ans, GIR 1 à 4

Chapitre 3 - ITEM N°50

COMPLICATIONS DE L'IMMOBILITE ET DU DECUBITUS PREVENTION ET PRISE EN CHARGE

	1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	▪ Expliquer les principales complications de l'immobilité et du décubitus ▪ Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.		

- Les complications de décubitus sont **fréquentes** et sont observées aussi bien à la **phase aiguë** qu'à la **phase chronique** d'une maladie.
- L'**âge** et les **comorbidités** (maigreur, obésité morbide, déficits neurologiques, collapsus cardiovasculaire, sepsis) constituent des facteurs favorisants.
- Ces complications qui **engagent le pronostic fonctionnel voir vital** sont à **rechercher et à prévenir systématiquement**.
- Il faut toujours **limiter la durée de l'alitement**, notamment chez les personnes à risques (âgées, avec facteur de risque)

On retient en premier lieu les complications de type :

- **Thromboemboliques** : **Phlébite, Embolie Pulmonaire**

– Conduite à tenir :

Recherche des facteurs de risques

Mobilisation des membres, lever précoce, contention élastique +/- HBPM

- **Cutanées** : **Escarres**

– Conduite à tenir :

Evaluation du risque (grille Norton), inspection régulière des points d'appuis, éducation du patient et de l'entourage

Matelas anti-escarre, nursing et hygiène, changements de positions, pas de massages des points d'appuis

Alimentation (hyperprotidique), hydratation

- **Infections** : **Pulmonaires (de déglutition), Urinaires (macération)**

– Conduite à tenir :

Kinésithérapie respiratoire pour une lutte contre l'encombrement bronchique

Drainage postural

Auscultation pulmonaire quotidienne

Entretien d'une diurèse abondante

Limiter les indications de sondage urinaire

• **Hypotension orthostatique :**

– Conduite à tenir :

Eviter les médicaments hypotenseurs, la polymédication source de complications iatrogènes.

Lever progressif, contention élastique, +/- fludrocortisone

On détaille sous la forme d'un tableau les différents types de complications et leur prise en charge le plus souvent préventive.

<u>COMPLICATIONS CARDIOVASCULAIRES :</u> -THROMBOSES VEINEUSES ET EMBOLIE PULMONAIRE : -HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE :	<u>Prise en Charge :</u> – Surveillance régulière des membres inférieurs – Lever précoce – Bas ou bandes de contention – HBPM à dose préventive – Position surclive des membres inférieurs – Mobilisation passive par kiné ou active – Apports ioniques équilibrés
<u>COMPLICATIONS CUTANÉES :</u> -ESCARRES = nécrose ischémique des tissus cutané et sous-cutané liée à une hyperpression prolongée des parties molles Stade 0 : La présence de facteurs de risque d'escarre de troubles sensitifs, d'artériopathie, de dénutrition, de cisaillement, de frottement.... (Echelle d'évaluation de Norton) Stade 1 : Rougeur, érythème Stade 2 : Desépidermisation (phlyctène) Stade 3 : Nécrose dermo-hypodermique Stade 4 : Ulcération jusqu'au tendon et au muscle...	<u>Prévention :</u> – Détecter le stade 0 pour y pallier par une bonne hydratation et nutrition du patient... – Réduction des durées d'appui par une surveillance pluriquotidienne et la protection des points d'appui, ainsi qu'un changement postural/4 h (latéralisation). – Eviter la macération par une bonne hygiène du patient – Diminuer les phénomènes compressifs par un support adapté : matelas anti-escarre <u>Traitement :</u> – Détersion manuelle des tissus nécrotiques au bistouri +/- complété par des gels – Des pansements hydrocolloïdes sont utilisés préférentiellement en phase de bourgeonnement et de cicatrisation – La chirurgie par des lambeaux permet de combler partiellement ou totalement l'escarre. Redoubler de surveillance ensuite

<u>COMPLICATIONS RESPIRATOIRES :</u> -ATELECTASIE -PNEUMOPATHIES Elles sont favorisées par la stase bronchique, la déshydratation, le RGO	<u>Prévention :</u> - Kinésithérapie respiratoire pour une lutte contre l'encombrement bronchique - Drainage postural - Auscultation pulmonaire quotidienne
<u>COMPLICATIONS DIGESTIVES :</u> -RGO -FAUSSES ROUTES -CONSTIPATION (aggravée par les morphiniques)	<u>Prévention :</u> - Position ½ assise 1 h après le repas - Epreuve du verre - Position ½ assise lors des repas. - Tête en antéflexion - Eau gélifiée - Apport hydrique suffisant - Laxatifs osmotiques, lubrifiants, évacuation d'un fécalome
<u>COMPLICATIONS URINAIRES :</u> -INFECTION URINAIRE -LITHIASE	<u>Prévention :</u> - Entretien d'une diurèse abondante et sondage d'un globe urinaire
<u>COMPLICATIONS RHUMATOLOGIQUES ET ORTHOPEDIQUES :</u> -DEMINERALISATION OSSEUSE, HYPERCALCEMIE -RAIDEUR ARTICULAIRE -ALGONEURODYSTROPHIE +++ -AMYOTROPHIE/RETRACTION	<u>Prévention :</u> - Kiné avec travail musculaire quotidien pour maintenir des contraintes mécaniques - Kinésithérapie pour lutter contre les attitudes vicieuses (éviter la flexion !) - Mise au fauteuil - Mobilisation douce, règle de la non-douleur. - Kiné pour renforcement musculaire - Régime riche en protéines
<u>COMPLICATIONS NEUROLOGIQUES ET PSYCHIATRIQUES :</u> -COMPRESSION NERFS PERIPHERIQUES -TROUBLES PSYCHIQUES	<u>Prévention :</u> - Positionnement correct des membres - Soutien affectif et psychothérapique

<u>COMPLICATIONS INFECTIEUSES :</u>	
-INFECTION NOSOCOMIALE	<u>Prévention</u> - Surveillance régulière changement fréquent des voies veineuses (72h/pour KT et 48h/tubulure) - Eviter le sondage urinaire si pas nécessaire.
<u>COMPLICATIONS NUTRITIONNELLES :</u>	
-DENUTRITION	<u>Prévention</u> - Evaluer IMC à l'arrivée et régulièrement au cours de l'hospitalisation - Bilan nutritionnel et compléments éventuels - Régime hypercalorique, hyperprotidique
-DESHYDRATATION	- Surveillance électrolytique

Chapitre 4 - ITEM N°53

PRINCIPALES TECHNIQUES DE REEDUCATION ET DE READAPTATION. SAVOIR PRESCRIRE LA MASSO-KINESITHERAPIE ET L'ORTHOPHONIE.

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	<i>Argumenter les principes d'utilisation et de prescription des principales techniques de rééducation et de réadaptation</i>	

I- DEFINITIONS DE L'OMS

- Déficience : altérations de la fonction organique ou de la structure anatomique
- Activité : exécution d'une tâche ou d'une action par une personne.
- Participation : implication d'une personne dans une situation de vie réelle.
- Rééducation : techniques qui visent à aider l'individu à réduire les déficiences et les limitations d'activité d'un patient.
- Réadaptation : ensemble des moyens mis en œuvre pour aider le patient à s'adapter à ces limitations d'activité lorsqu'elles deviennent stabilisées et persistantes.
- Réinsertion : ensemble des mesures médico-sociales visant à optimiser le retour dans la société en évitant les processus d'exclusion.

II- PRINCIPAUX INTERVENANTS ET LEURS DOMAINES D'ACTIVITE

Kinésithérapeute	Ergothérapeute	Orthophoniste
• Douleur • Œdèmes et troubles trophiques • Raideurs articulaires • Rétraction musculo-tendineuses • Amyotrophie • Troubles proprioceptifs • Encombrement bronchique • Troubles vesico-sphinctériens	• Evaluation des déficiences et des limitations d'activités • Récupération des déficiences motrices • Réduction des limitations d'activité • Maintien de l'autonomie	• Dysphonies • Dysarthries • Aphasies

III- MODALITES DE PRESCRIPTION

- Coordonnées de prescripteur
- Date
- Nom prénom âge du patient
- Nature de la prescription
- Nombre et fréquence des séances
- Zone anatomique concernée (*ex : membre inférieur gauche*)
- Technique spécifique (*ex : balnéothérapie*)
- Préciser si « en cabinet » ou « à domicile »
- Préciser si « accident de travail »
- Préciser si « prise en charge à 100% »

IV- EXEMPLES D'OBJECTIFS DE REEDUCATION POUR DE GRANDES PATHOLOGIES NEUROLOGIQUES

- Hémiplégie secondaire à un AVC (*item 133*) à 8 j :
 - Stimulation de la commande motrice
 - Prise en charge des complications douloureuses et de la spasticité (rétraction musculotendineuses)
 - Lutte contre encombrement bronchique
 - Favoriser la plus grande récupération d'autonomie
 - Prise en charge des troubles du langage
- Sclérose en Plaques (*item 125*) :
 - Prise en charge de la spasticité et de ses complications
 - Prise en charge des troubles statiques et de la mobilité
 - Travail de la commande motrice et réentraînement progressif à l'effort
 - Prise en charge des troubles vésico-sphinctériens
 - Récupération d'une autonomie optimale
- Maladie de Parkinson (*item 261*) :
 - Préserver les capacités fonctionnelles
 - Favoriser le maintien à domicile
 - Prévention des chutes
 - Préserver la statique rachidienne et la capacité respiratoire
 - Améliorer la phonation et prise en charge des troubles de la déglutition.

Module 5 : VIEILLISSEMENT

Chapitre 5 - ITEM N°62 & 340

TROUBLES DE LA MARCHÉ ET DE L'EQUILIBRE

CHUTE CHEZ LE SUJET AGE

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	Question 340 : <i>Devant un trouble de la marche ou de l'équilibre, argumenter les hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.</i> Question 62 : <i>Chutes chez le sujet âgé. Diagnostiquer les troubles de la marche et de l'équilibre chez le sujet âgé. Argumenter le caractère de gravité des chutes et décrire la prise en charge.</i>	
ITEMS LIEES	57, 62, 122, 131, 192, 214, 239, 257, 261, 289, 301, 307, 344	

TROUBLES DE L'EQUILIBRE

I-DIAGNOSTIC POSITIF

INTRODUCTION	- Les troubles de l'équilibre peuvent se manifester en position posturale ou en mouvement - Ils peuvent entraîner des troubles de la marche voire des chutes. - Ils sont liés à une ataxie, à une mauvaise coordination des mouvements
PHYSIOLOGIE DE L'EQUILIBRE	1-Les afférences sensorielles Deux voies : Visuelles : apportant l'information spatiale au cerveau Sensitives : l'information est véhiculée par le SNP et empreinte essentiellement les voies lemniscales. Le message apporté est de type proprioceptif. 2-Les voies d'intégration, de contrôle et de coordination motrice - Les éléments mis en jeu comprennent les structures suivantes : a-Le système effecteur basal correspondant : - Aux voies extra-pyramidales, vestibulo-spinales, tecto-spinales - Au tronc cérébral et à la moelle b-Les lieux de coordination des mouvements dépendant - Des voies vestibulaires - Des voies cérébelleuses - Des voies de la sensibilité proprioceptive c-Les centres d'exécution des mouvements grâce - Au lobe pariétal - Au lobe frontal - Aux noyaux gris centraux (en particulier des thalami)

PHYSIOLOGIE DE L'EQUILIBRE	3-Les organes permettant l'exécution ▪ L'exécution des mouvements dépend du bon fonctionnement coopératif : - Des nerfs moteurs périphériques - Du réseau vasculaire local apportant l'oxygène - Des muscles striés permettant l'exécution des mouvements - Des articulations. -
CLINIQUE	1-Introduction ▪ Il faut distinguer : soit ce symptôme arrive lors de la station debout (équilibre postural) soit lors de la marche, de façon symétrique ou asymétrique. ▪ Une ataxie doit être recherchée : - Correspond à un trouble de la coordination des mouvements, lié à une atteinte des voies et des centres qui participent à l'adaptation du tonus, de la posture et de la coordination musculaire. - Dépend des voies cérébelleuses, proprioceptives et vestibulaires. 2-L'épreuve de Romberg ▪ L'ataxie : recherchée par l'étude de la station debout, pieds strictement joints de la pointe au talon ▪ Le signe du Romberg est dit positif lorsque la fermeture des yeux aggrave les troubles de l'équilibre. ▪ Vise à mettre en évidence une <u>majoration de l'instabilité les yeux fermés</u> : celle-ci caractérise le syndrome vestibulaire et le syndrome sensitif profond. 3-Résultat de l'épreuve de Romberg ▪ Il est négatif lorsqu'il y a une atteinte de la voie cérébelleuse (compensation par les autres voies) ▪ Il est positif : - Non latéralisé ; atteinte de la voie proprioceptive (sensibilité profonde), - Positif de façon latéralisée : atteinte vestibulaire du côté de la lésion.
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	1-Troubles de la marche sans déséquilibre <i>a-Par atteinte unilatérale</i> - Dans le démarrage (boiterie) : cause rhumatologique, gonarthrose, coxarthrose, rhume de hanche, ostéochondrite - A l'effort : atteinte de type artérielle - Plus ou moins permanent : syndrome radiculaire L4-L5-S1, SPE, mononévrites proximales à type d'atteinte crurale. <i>b-Par atteinte bilatérale</i> - Atteinte proximale : marche dandinante liée à des atteintes de type myopathie - Atteinte distale : sclérose latérale amyotrophique, polyneuropathie. 2-Troubles de l'équilibre de cause psychiatrique ▪ L'examen neurologique est normal ▪ Causes : conversion (névrose hystérique), simulation (bénéfices secondaires), somatisation.

ARGUMENTER LES EXAMENS PARACLINIQUES PERTINENTS

Ils sont orientés suivant l'examen clinique et le contexte.

1-Exploration cérébrale et du cervelet : cf. Syndrome cérébelleux

2-Exploration à visée médullaire

- Scanner **voire** IRM médullaire
- Exploration fonctionnelle : **PES, EMG**.

3-Exploration ORL

- Examen clinique ORL, audiogramme
- ENG, vidéo-nystagmographie.



IRM cérébrale montrant une dilatation bi-ventriculaire : hydrocéphalie à pression normale (entraînant des troubles de la marche).

II-ETIOLOGIES

TROUBLES DE L'EQUILIBRE AVEC ATAXIE

1-Syndrome cérébelleux

- Il faut savoir reconnaître les urgences : cérébellite, hématome, abcès

2-Ataxie d'étiologie vestibulaire (nerf VII)

a-Sémiologie clinique

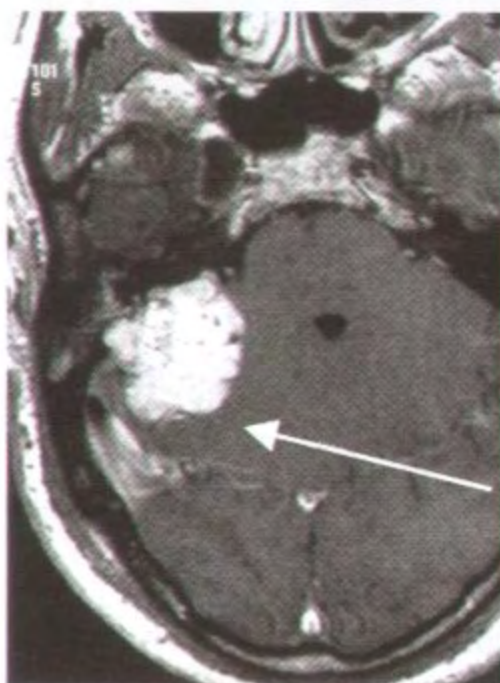
- Le syndrome vestibulaire peut être de cause centrale ou périphérique.
 - Syndrome vestibulaire périphérique :
 - × **Origine** : lésion du labyrinthe ou du nerf vestibulaire (névrite vestibulaire) jusqu'au niveau de sa terminaison dans les noyaux vestibulaires.
 - × **Signes cliniques** :
 - Vertiges rotatoires francs, intenses, accompagnés de nausées voire des vomissements
 - Déséquilibre : massif à la phase aiguë, impossibilité totale de la station debout quand elle devient possible, le malade chute du côté atteint
 - Signe de Romberg latéralisé vers le côté atteint, déviation des index du côté atteint
 - Marche en étoile
 - Nystagmus mono-directionnel de type horizonto-rotatoire du côté de la lésion
 - Possibilité de signes cochléaires associés.

TROUBLES DE L'EQUILIBRE AVEC ATAXIE

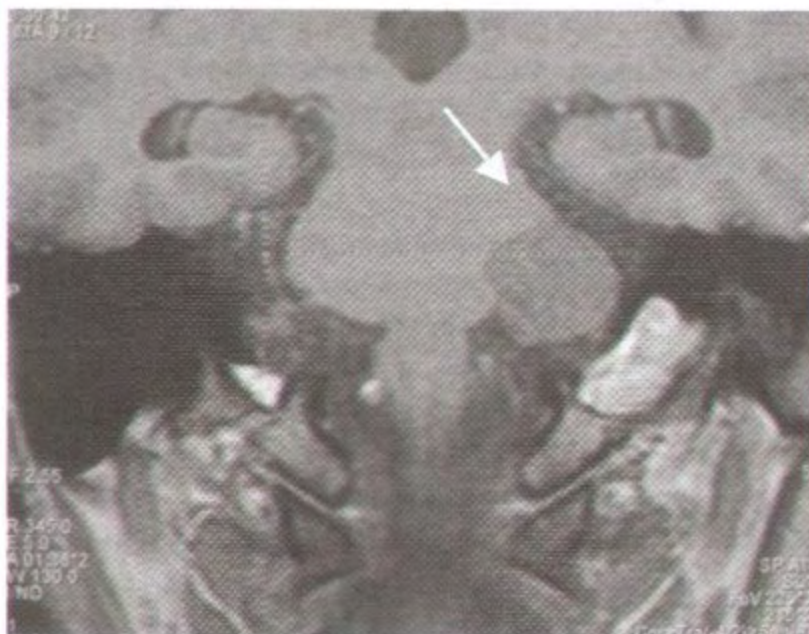
- **NB** : par convention, le sens du nystagmus est défini par la composante rapide (du côté opposé à la lésion) et la composante lente sera du même côté de la lésion
- Syndrome vestibulaire central :
 - × Vertiges ou sensations vertigineuses et surtout
 - × Troubles de l'équilibre et des adaptations posturales
 - × Le nystagmus (mnémo : chapeau) est vertical si l'atteinte est pédonculaire, horizontal si elle est protubérantielle et rotatoire si elle est bulbaire

b-Etiologie

- Syndrome vestibulaire périphérique :
 - × Maladie de Ménière, atteinte du labyrinthe (hémorragies, labyrinthite aiguë, intoxication aux aminosides)
 - × Zona, névrite vestibulaire
 - × Neurinome de l'acoustique
 - × Vertige de position (VPPB)
 - × Otospongiose.
- Syndrome vestibulaire central :
 - × Médicaments : barbituriques, carbamazépine
 - × Accident vasculaire vertébro-basilaire
 - × Tumeur de la fosse postérieure.



IRM montrant un hypersignal au niveau de l'angle ponto-cérébelleux droit : neurinome de l'acoustique



IRM en séquence pondérée T1 sans et avec injection de gadolinium : masse en hyposignal T1 dans l'angle ponto-cérébelleux gauche rehaussée après injection. Neurinome de l'acoustique gauche.

TROUBLES DE L'EQUILIBRE AVEC ATAXIE

3-Ataxie d'étiologie proprioceptive

a-Physiopathologie

- Les voies visuelles informent aussi le cortex et peuvent suppléer partiellement les voies lemniscales d'où l'aggravation des signes lors de la fermeture des yeux.

b-Sémiologie

- **Signe de Romberg positif** : impossibilité de maintenir la station debout avec oscillation dans tous les sens, aggravé par les yeux fermés.
- **Marche instable**, irrégulière et talonnante : le pied est relancé trop haut et retombe lourdement en frappant le sol.
- Dans les formes frustes, la difficulté s'exprime en faisant demi-tour ou en montant les escaliers.
- **Autres signes** liés à l'atteinte des voies lemniscales :
 - × Troubles de la sensibilité vibratoire (pallesthésie), mains instables
 - × Troubles de la position du sens des orteils, astéréognosie, agrophesthésie
 - × Sensation de marche sur du coton, incoordination
- Tous ces signes sont aggravés par la fermeture des yeux et lors de l'obscurité.

c-Etiologies : liées à une atteinte de la voie lemniscale

- Neuropathie touchant les grosses fibres (polyneuropathie)
- Atteinte cordonale postérieure (tabès, SEP, compression médullaire, syringomyélie)
- Si syndrome pyramidal associé, penser à la sclérose combinée de la moelle (maladie de Biermer)
- Atteinte du tronc cérébral, du thalamus ou du cortex pariétal : tumeur, abcès, AVC.

TROUBLES DE L'EQUILIBRE SANS ATAXIE DE CAUSE NEUROLOGIQUE

1-Astasie/Abasie

- Impossibilité de station debout (astasie)
- Difficulté à la marche (abasie)
- **Etiologies** :
 - **Neurologiques** : HPN, état lacunaire, syndrome parkinsonien évolué
 - **Psychiatriques** : diagnostic d'élimination.

2-Lésions hémisphériques ou sous-corticales

- Surtout le **syndrome frontal** avec apraxie de la marche
 - Station debout : déséquilibre avec tendance à la rétropulsion
 - Marche : à petits pas traînant le pied
 - Signes associés potentiels : troubles sphinctériens, hypertonie positionnelle, syndrome pyramidal
- **Etiologies** :
 - Hématome sous-dural, processus expansif frontal, lacunaire.
 - Déséquilibre sévère avec altération des réflexes posturaux, d'installation progressive (maladie de Steele-Richardson-Olszewski) ou aigu (AVCI ou AVCH du thalamus).

3-Maladie de Parkinson, syndromes parkinsoniens, syndrome démentiel ou dépressif

TROUBLES DE L'EQUILIBRE SANS ATAXIE DE CAUSE NEUROLOGIQUE

4-Troubles de l'équilibre et marche spastique

- Il peut être unilatéral (fauchage) ou bilatéral
- **Etiologies :**
 - Atteinte du cerveau :
 - × Méningiome de la faux du cerveau par lésion des 2 lobules paracentraux
 - × Syndrome pseudo-bulbaire, syndrome lacunaire (**marche à petits pas**), AVC
 - Lésion de la moelle : claudication médullaire.
 - A l'effort, indolore (SEP, myélite, SLA, canal lombaire étroit)

NB : troubles de l'équilibre chez le sujet âgé

- Il faut penser plus particulièrement aux étiologies suivantes
 - Hématome sous-dural
 - Lésion expansive de topographie frontale
 - Syndrome pseudo-bulbaire, état lacunaire
 - Syndrome parkinsonien, causes mécaniques
 - Causes psychiatriques : phobie de la marche



5-Autres causes neurologiques

a-Marche et mouvements anormaux : marche choréique, athétosique, dystonique.

b-Steppage uni ou bilatéral

- Par paralysies de la loge antéro-externe de la jambe (SPE)
- Flexion dorsale du pied impossible.

c-Marche myopathique : dandinante, en canard

d-Marche cérébello-spastique : SEP, maladie de Friedreich

e-Alcool : ataxie cérébelleuse et steppage

f-Pathologies cérébro-vasculaires aiguës responsables de chutes : drop-attack

g-Claudication intermittente de la marche indolore liée à une compression médullaire (à différencier de l'artériopathie oblitérante des MI, avec douleur à l'effort rétrocedant au repos)

h-Marche avec précaution chez la personne âgée

- La plus fréquente, non spécifique, constitue probablement une réponse à une atteinte du SNP, ostéo-articulaire ou à des troubles sensoriels liés à l'âge.
- Se caractérise par un léger déséquilibre, une discrète augmentation du polygone de sustentation, un raccourcissement des pas et un ralentissement de la marche

CAUSES EXTRA-NEUROLOGIQUES

1-Comportementales

- Causes toxiques et médicamenteuses : **alcool**, **polymédication** notamment des **psychotropes** comme anti-épileptiques (Di-Hydan®, Tégrétol®), barbituriques.
- Sédentarité, malnutrition.
- Troubles de la marche psychogènes :
 - Marche du dépressif : retard de propulsion du pied et raccourcissement des pas.
 - Marche hystérique : dans les formes graves (impossibilité d'utiliser les jambes dans la position verticale et forme de pseudo-paraplégie douloureuse)

2-Générales

- Hypoglycémie ; hypothyroïdie (ataxie modérée à la marche) ; encéphalopathie urémique et hépatique (instabilité à la marche, élargissement du polygone de sustentation, tendance à la rétropulsion)

3-Rhumatologiques : articulations des membres inférieurs, hallux valgus

4-Neuro-sensorielles

- Baisse de l'acuité visuelle quelque soit la cause notamment DMLA, cataracte et glaucome non traité, **presbytie**, et les **drusen** (dépos hyalins blancs sur la rétine des PA)
- Le vieillissement altère la perception du contraste et du relief, modifie l'adaptation à l'obscurité, augmente la sensibilité à l'éblouissement, diminue la perception des couleurs,
- Le vieillissement altère aussi l'oculomotricité, notamment la poursuite oculaire.

5-Environnementales : habitat ergonomiquement mal adapté, nécessité d'un instrument d'aide à la déambulation (canne, déambulateur)

III-OPERATOIRE EXAMENS A VISEE ETIOLOGIQUE

CLINIQUE

1-Interrogatoire

- **Ancienneté des troubles**, mode d'installation, évolution, douleurs associées
- Rechercher si les troubles sont présents à la marche ou à la station debout
- **Antécédents** familiaux ou personnels neurologiques, prises médicamenteuses.
- **Préciser le retentissement psychosocial**
- Apprécier **le degré d'autonomie** et des capacités à effectuer les activités de la vie quotidienne

2-Recherche des facteurs favorisant le trouble de l'équilibre : obscurité, orthostatisme, obstacle à l'effort ou à la marche.

3-Signes associés : troubles sphinctériens, chute, perte de connaissance.

CLINIQUE	4-Examen neurologique a-Analyse des troubles - De la marche : avec d'éventuelles aides mécaniques puis sans elles si possible, examiner l'amplitude des pas, le ballant des MS et l'attitude générale du sujet - De la station debout : la station debout, yeux ouverts puis yeux fermés, le chronométrage du maintien de la station debout unipodale est systématique - Des réactions posturales : en réponse à des poussées latérales et antéro-postérieures, constitue un élément capital de l'évaluation. b-Le reste de l'examen neurologique - Recherche de signe de Romberg, signes de focalisation, sd. extrapyramidal - examen du tonus, ROT, RCP. - Exploration systématique des fonctions intellectuelles ▪ NB : l'examen neurologique du sujet âgé SAIN peut mettre en évidence : - Une diminution des réflexes achilléens - Une hypertonie d'opposition - Une diminution de la pallesthésie aux extrémités des membres inférieurs - Une exagération du tremblement physiologique 5-Autres examens ▪ Examen neuro-sensoriel : examen ORL complet et ophtalmologique ▪ Examen locomoteur et en particulier des MI, du bassin et des pieds ▪ Examen cardiaque : recherche d'un souffle, palpation des pouls, hypotension orthostatique.
JUSTIFIER LES EXAMENS PERTINENTS	1-Neurologique a-Neuro-imagerie : scanner, IRM à la recherche d'AVC, séquelles d'AVC, tumeur (neurinome de l'acoustique etc.), HPN, SEP, etc. b-Explorations fonctionnelles Potentiel évoqué et EMG (mono et polyneuropathie, SEP), EEG (comitialité). 2-Autres ▪ Cardiovasculaire : ECG (troubles du rythme, BAV), thorax, échographie (valvulopathies), Holter (troubles du rythme paroxystique), échodoppler artériel (sténose carotidienne significative, plaque ulcérée emboligène). ▪ Rhumatologique : radiographie bassin, hanches, genoux (inégalité de hauteur des MI, arthrose, etc.).



CONDUITE A TENIR DEVANT UN TROUBLE DE L'EQUILIBRE ET CHUTE	Penser à un risque de chute doit être systématique et la prise en charge doit être globale et multidisciplinaire : 1-Traitement de l'étiologie si elle est retrouvée 2-Traitement symptomatique ▪ Si vertiges, Serc® 1 à 2 cp x 3/j, Tanganil® 1 cp x 3/j... ▪ Correction des déficits neuro-sensoriels ▪ Soins des pieds et chaussage adapté ▪ Allègements des médicaments à chaque fois que possible. 3-Prévention des chutes accidentelles a-Repérer la personne âgée à risque et évaluer les facteurs de risque de chute • Ceci doit se faire en amont, lors d'une consultation de routine, notamment en médecine générale : - Repérer une notion de chute antérieure et les circonstances de survenue - Rechercher les facteurs de risque de chute intrinsèques : × Age > 80 ans, état fonctionnel réduit (musculature et mobilité réduites) × Pathologies spécifiques (cf. supra : neuro et extra-neurologiques) × Pathologie locomotrice, polymédication, baisse de l'acuité visuelle - Rechercher les facteurs de risque de chute extrinsèques (comportementaux et environnementaux) b-Examen clinique : évaluation neurologique et générale c-Intervenir préventivement • Etablir une stratégie interventionnelle multifactorielle : - Conseils hygiéno-diététiques : hydratation et nutrition adaptées, encourager les activités physiques régulières - Programmes adaptés de rééducation fonctionnelle : quelle que soit l'étiologie du trouble de l'équilibre, il faut toujours penser à la pratique d'une rééducation (de l'équilibre, rééducation vestibulaire, rééducation fonctionnelle motrice). - Faire adapter l'habitation : rampes, chaise à la douche, chaise percée pour les levers nocturnes, lits médicalisés à hauteurs adaptables, télé-alarme, etc. - Hôpital de jour ou accueil de jour si indication (unité pluridisciplinaire) - Traitement d'éventuelle ostéoporose (curatif et/ou préventif) - Traitement orthopédique (hallux valgus, coxarthrose) - Et psychothérapie de soutien surtout.
CARACTERE DE GRAVITE DES CHUTES	▪ Les chutes sont à l'origine de complications traumatiques, d'une surmorbidity et surmortalité, de comportements phobiques, concourant tous à une perte d'autonomie ▪ Par l'alitement, elles peuvent être responsables des complications de décubitus (thrombo-emboliques, infectieuses, urinaires et pulmonaires, escarres, etc.) augmentant ainsi considérablement la morbidité voire le risque de mortalité en fonction de l'âge et des tares associées ▪ Elles entraînent une augmentation des dépenses de santé par leurs conséquences et les investigations qu'elles motivent.

Chapitre 6 - ITEM N°63

CONFUSION, DEPRESSION DEMENCES CHEZ LE SUJET AGE

	1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer un syndrome confusionnel, un état dépressif, un syndrome démentiel, une maladie d'Alzheimer chez une personne âgée • Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient		

SYNDROME DEMENTIEL

Nous décrirons successivement le syndrome démentiel de manière générale, puis la maladie d'Alzheimer.

I-DIAGNOSTIC POSITIF DU SYNDROME DEMENTIEL

GENERALITES	▪ Définitions selon l'OMS : - Détérioration progressive de la fonction intellectuelle, suffisamment marquée pour handicaper les activités de la vie quotidienne, apparue depuis au moins 6 mois et - Associée à un trouble d'au moins une des fonctions cognitives suivantes : langage, calcul, jugement, altération de la pensée abstraite, praxie, gnosie ou modification de la personnalité. ▪ Critères du DSM-IV : troubles mnésiques + déficit cognitif dans au moins un domaine (aphasie, apraxie, agnosie ou perturbation des fonctions exécutives) ou à un changement de personnalité avec conséquences psychosociales. ▪ Intérêt d'en faire le diagnostic : - Précocement car les thérapeutiques seraient plus efficaces à ce stade. - Pour informer l'entourage sur les modes de prises en charge et afin d'anticiper les problèmes à venir (conduite automobile, épuisement du conjoint). - Le diagnostic est basé sur un interrogatoire soigneux, des tests neuropsychologiques. - Bilan étiologique : systématique afin d'éliminer une démence curable (10-15%).
-------------	---

EPIDEMIOLOGIE DU SYNDROME DEMENTIEL ET DE LA MALADIE D'ALZHEIMER (MA)	▪ Problème majeur de santé publique en raison de l'augmentation de l'espérance de vie. ▪ C'est un défi important en raison des conséquences en terme de dépendance et de coût. ▪ Dépenses annuelles par famille : 15.000 € à domicile, 18 à 30.000 € en institution médicalisée ▪ La MA est la cause de démence la plus fréquente (60-70%) après 65 ans. ▪ Elle fait l'objet d'un programme national d'actions qui devrait débiter en France en janvier 2008 et qui comporte 6 objectifs principaux : – Identifier les symptômes et orienter le diagnostic – Structurer l'accès à un diagnostic de qualité (centres de consultation mémoire) – Améliorer la prise en charge (qualité des établissements d'hébergement, accueil de jour) – Préserver la dignité des personnes (référentiel éthique aux professionnels et aux centres) – Soutenir et aider les malades et leur famille (allocations, accueil de jour etc.) – Favoriser les études et la recherche (clinique, facteurs de risques, etc.) ▪ Dans le monde : 18 millions de personnes souffrent de démence dont 12 millions sont atteints de MA. L'incidence et la prévalence augmentent avec l'âge et chez les femmes > 75 ans ▪ En France : – Prévalence : × Prévalence globale des démences (standardisée sur l'âge) : 6,4% (850.000 personnes environ), 1,2% entre 65-69 ans et passe à 28,5 après 90 ans × Celle de la MA est de 4,4% (430.000), passe de 0,6 à 22,2% × Démences vasculaires ou mixtes de 1,6%, passe 0,3 à 5,2% × Autres démences 0,4%. × Prédominance féminine après 85 ans (longévité) : 0,8% chez les hommes, 1,4% chez les femmes – Incidence : × Incidence globale : 19,4 pour 1.000 personnes/années ; elle passe de 2,4‰ entre 65 et 69 ans à 70,2‰ après 90 ans ; 140 à 220.000 nouveaux cas × Celle de la MA passe de 1,2 à 53,5 ‰ (100 à 150.000) × Celle des démences vasculaires et mixtes passe de 0,7 à 8,1 ‰.
MOTIFS DE CONSULTATION	▪ Le plus souvent le patient âgé vient accompagné par un de ses proches : renseignement concernant l'impact sur les performances et d'éventuels troubles du comportement ▪ Plus rarement seul et de façon spontanée, en particulier avec une plainte mnésique : il s'agit souvent de patients de haut niveau culturel présentant une « Alzheimerophobie ». – En cas de négativité du bilan psychométrique → intérêt à les revoir périodiquement car certains développeront une véritable démence dans les années suivantes.

MOTIFS DE CONSULTATION	1-Troubles mnésiques : surtout des faits récents ▪ Mode de révélation et motif de consultation le plus fréquent. 2-Syndrome dépressif ▪ Souvent masqué par des plaintes somatiques, ▪ Dépression et démence coexistent fréquemment. Dans la démence, le traitement antidépresseur ne rétablit pas complètement les performances cognitives. 3-Troubles du comportement et du caractère ▪ Explosion caractérielle, actes absurdes, ▪ Apathie, désintérêt, négligence physique précoce 4-Episode de confusion ▪ Hallucinations et idées délirantes : à thème de persécution ou de préjudice 5-Baisse du rendement intellectuel et social ▪ Difficultés dans la vie quotidienne ; ▪ Souvent à cette occasion, l'entourage prend rétrospectivement conscience d'un trouble ancien négligé ou banalisé. 6-Troubles du langage
L'INTERROGATOIRE DU PATIENT ET DE L'ENTOURAGE	▪ Confrontation des dires du patient-son entourage : un des points clés du diagnostic – L'anosognosie : inconscience des troubles ou bien le patient les minimise – L'interrogatoire des proches, extrêmement fructueux, révèle des petits détails sur les oublis, les difficultés dans la vie quotidiennes et les troubles du comportement ▪ Comportement du patient : souvent anxieux surtout dans les phases de début, le signe « tête se tournant vers l'accompagnant » en cas de difficulté est assez évocateur. ▪ L'utilisation de questionnaires de plaintes mnésiques et de bilans psychométriques spécialisés est très précieuse pour le diagnostic et pour suivre l'évolution.
SYNDROME DEMENTIEL A SA PHASE D'ETAT (dossier ECN 📄)	1-Troubles des fonctions cognitives a-Troubles de la mémoire – Quasi constants. Au début amnésie antérograde (faits récents) – Troubles de la mémoire de fixation avec oublis à mesure – Puis apparaît une amnésie rétrograde et enfin une évolution mixte. b-Troubles du jugement, du raisonnement – Perte de l'autocritique, anosognosie – Incapacité à formuler une opinion autonome adéquate à telle situation, impossibilité de résoudre des problèmes simples – Incapacité d'extraire des similitudes, des différences. c-Désorientation temporo-spatiale – Difficulté de préciser la date du jour, son âge, de situer dans le temps les principaux épisodes de son existence et de l'histoire contemporaine – Difficulté de préciser le lieu d'habitation, l'orientation dans un lieu inhabituel.

SYNDROME DEMENTIEL A SA PHASE D'ETAT (dossier ECN 🐾)	d-Troubles du langage - Dénomination des objets (aphasie), pauvreté ou incohérence du langage spontané, perte du mot juste pouvant aller jusqu'à la jargonaphasie. - Stéréotypie verbale, écholalie, persévération. - Troubles de la compréhension avec dysarthrie 2-Troubles de la communication ▪ Troubles de l'attention : distractibilité et fatigabilité anormales. ▪ Apraxie : idéatoire, constructive ou idéomotrice. ▪ Agnosie : incapacité à reconnaître un objet (a. visuelle), à reconnaître un visage (prosopagnosie) ▪ Bradypsychie et déficit de l'intelligence. 3-Troubles de type psychiatrique ▪ Du caractère et du comportement : désintérêt, irritabilité, violence, activités incohérentes ▪ De l'humeur : euphorie, dépression réactionnelle ▪ Désinsertion professionnelle et sociale ▪ Altération des conduites instinctuelles : sommeil, alimentation et sphincters ▪ Parfois délires de type trouble oniroïde : hallucination visuelle ou auditive. 4-Signes neurologiques ▪ Possibilité de stéréotypie, d'hypertonie, de signe de localisation selon l'étiologie.
EVALUATIONS PSYCHOMETRIQUES	1. Examen des fonctions cognitives a-Mini-Mental-Stade Examination de Folstein (MMSE) : la plus utilisée en pratique - Test global, quantifie à la fois mémoire, langage et praxie par rapport aux normes - Sert de référence pour suivre l'évolution spontanée et sous traitement. - Connue, rapide, permet de chiffrer (de 0 à 30) le degré de détérioration : × Score à 30 → pas de déficit cognitif a priori × Un score $\leq 24/30$ est suspect d'un sd. démentiel × Entre 19 et 11 → démence modérée, score < 10 → démence sévère. - Eléments à prendre en considération lors de l'interprétation : × Age, niveau socioculturel, état affectif et niveau de vigilance. × Elle n'a aucune spécificité. b-L'épreuve des 5 mots - Explore la mémoire épisodique, précocement atteinte dans la MA. - C'est une épreuve de rappel de 5 mots immédiat et après qq minutes, libre et indicée. - Un score de 10/10 permet d'écarter la MA. Un score bas en rappel libre qui s'améliore en rappel indicé est évocateur des troubles attentionnels (sd. frontaux, dépression). c-Test de l'horloge - Explore les capacités visuo-spatiales et les fonctions exécutives

Tests neurophysiologiques permettant d'apprécier les fonctions intellectuelles

- Évaluation globale des fonctions supérieures :
 - Tests rapides : **MMSE** (coté sur 30), 3MT (version dérivée du MMSE ; coté sur 100), test de Pfeiffer (coté sur 10), batterie de Salomon et coll.
 - Tests complexes : batterie de Mattis, BEM 144 de Signoret, **ADAS-Cog**
- Mémoire épisodique : apprentissage des 10 mots de Rey, **épreuve de Gröber et Buschke**
- Langage : test de dénomination de Boston, dénomination DO 80, évaluation complète des aphasies (Boston diagnostic Aphasia Examination et Batterie Montréal-Toulouse)
- Praxies constructives : tests de l'horloge (capacités visio-spatiales), figure de Rey
- Gnosies : protocole d'évaluation des gnosies visuelles de Montréal-Toulouse
- Attention et fonctions exécutives : trail making test, tests de codage, batterie rapide d'évaluation frontale (BREF), échelle de dysfonctionnement frontal (Lebert et Pasquier par l'interrogatoire de l'entourage)
- Perturbations neuro-psychiatriques : inventaire neuropsychiatrique (NPI)

Test de dépendance IADL (Instrumental Activities of Daily Living) : 4 items

Un excellent outil de dépistage, se fait au cours de l'entretien avec le patient et son entourage

Pour chaque item, seule la cotation 1 est normale.

Interprétation : toute anomalie est pathologique et signe un forte augmentation du risque de MA.

Capacité à utiliser le téléphone

- 1- Se sert de téléphone de sa propre initiative, cherche et compose les numéros.
- 2- Compose un petit nombre de numéros bien connus.
- 3- Réponds, mais n'appelle pas.
- 4- Incapable d'utiliser le téléphone

Capacité à utiliser les transports

- 1- Peut voyager seul et de façon indépendante (avec ma voiture ou en transport en commun).
- 2- Peut se déplacer seul en taxi, mais pas en autobus
- 3- Peut prendre les transports en commun s'il est accompagné.
- 4- Ne peut se déplacer qu'accompagné, et en taxi ou en voiture particulière,
- 5- Ne se déplace pas du tout

Capacité à contrôler la prise de ses médicaments

- 1- S'occupe lui-même de la prise : doses et horaires
- 2- Peut prendre lui-même ses médicaments, s'ils sont préparés et dosés
- 3- Est incapable de les prendre lui-même.

Capacité à gérer son budget

- 1- Est totalement autonome (gérer son budget, faire ses chèques, payer ses factures...)
- 2- Se débrouiller pour les dépenses quotidiennes, mais a besoin d'aide pour gérer son budget à long terme (planification des grosses dépenses).
- 3- Est incapable de gérer ses dépenses au jour le jour.

EVALUATIONS PSYCHOMETRIQUES

2-Evaluations psychométriques spécialisées

- C'est une évaluation neuro-psychométrique couplée à une évaluation neuropsychologique, réservée aux spécialistes (neuropsychologues la plupart du temps)
- Intérêts de ces batteries standardisées :
 - Explorent les fonctions linguistiques, praxiques, gnosiques, mnésiques et intellectuelles
 - Contribuent à diagnostiquer précocement un déclin cognitif
 - Décrivent avec précision la séméiologie des syndromes démentiels

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	1-La confusion mentale ▪ Altération de la conscience ou de la vigilance, à évolution fluctuante (début brutal, majoration vespérale). Habituellement régressive. ▪ NB : des épisodes confusionnels peuvent être fréquents au cours d'une démence à sa phase de début d'où la connaissance de l'histoire du patient capitale. 2-Syndrome dépressif du sujet âgé ▪ 10 à 20% chez des personnes âgées de plus de 60 ans ▪ Humeur dépressive, inhibition, anxiété, angoisse, désintérêts, troubles de l'attention, de la mémoire douleur morale, dévalorisation de soi, mais orientation temporo-spatiale respectée ▪ Aggravation matinale, amélioration vespérale ▪ Peut en tout point mimer une démence, d'où la difficulté majeure ▪ Intérêt de la consultation psychiatrique pour la finesse diagnostique ▪ Traitement antidépresseur d'épreuve s'impose ; dans le cadre d'un syndrome dépressif, une amélioration est obtenue au bout d'un mois de traitement environ. 3-Altération élective de certaines fonctions cognitives ▪ Dans un syndrome démentiel, l'altération y est globale : - Aphasie de Wernicke : troubles importants de la compréhension. - Lésion du lobe frontal : troubles de l'attention, de la mémoire et du jugement. - Dans le syndrome de Korsakoff : altération élective de la mémoire. 4-Troubles de la mémoire liés à l'âge ▪ Oublis bénins liés à l'âge, au vieillissement normal. 5-Arriération mentale et processus dégénératif localisé
EVOLUTION	▪ Diminution progressive puis disparition de toute autonomie. ▪ Inversion du rythme veille/sommeil. ▪ Vie relationnelle impossible.

II-ETIOLOGIES DU SYNDROME DEMENTIEL

- Liste non exhaustive. Nécessité d'une enquête étiologique (clinique et paraclinique).
- Plusieurs types de classification existent.

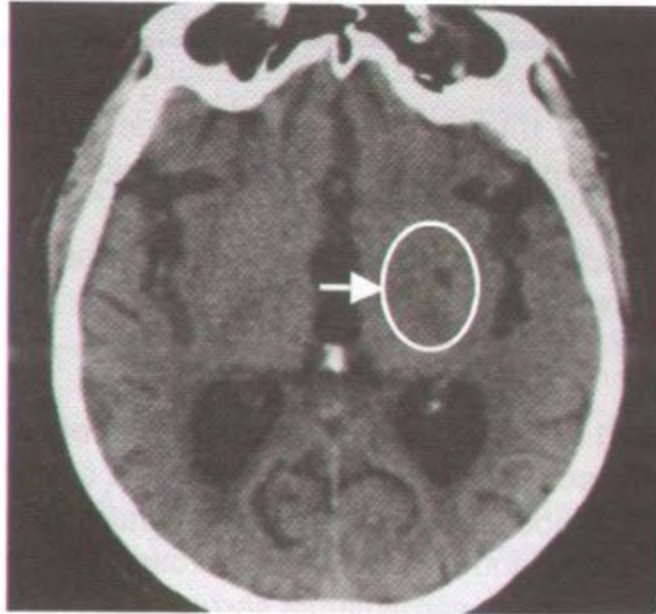
DEMEANCES NON DEGENERATIVES DITES SECONDAIRES	▪ Les démences vasculaires : - Causes infectieuses - Démence alcoolique - De causes métaboliques - Hématome sous dural - Hydrocéphalie à pression normale
---	--

DEMENCES DÉGÉNÉRATIVES	▪ Maladie d'Alzheimer : - Autres démences dégénératives - Démence fronto-temporale (DFT) - Démence de la maladie de Huntington - Dégénérescence cortico-basale ▪ L'aphasie progressive primaire : - Démence à corps de Lewy (DCL) - Démence de la maladie de Parkinson - Paralysie supra-nucléaire progressive 
DEMENCE SECONDAIRE	1-Démence vasculaire ▪ Elle constitue 1/3 (ou 30%) des causes des démences. ▪ Par de multiples petites lésions ischémiques (DIM : démence par infarctus multiples) ▪ C'est la topographie des zones de ramollissement qui conditionne le tableau clinique. a-Etiologies - Tout type d'atteinte vasculaire cérébrale : × Ischémie répétée ou récidivante créant des lacunes × Embolie cérébrale bilatérale récidivante d'origine cardiaque, carotidienne,, crosse aortique × Sténose carotidienne serrée bilatérale × Angéites cérébrales, angiopathie amyloïde cérébrale × Suite à un épisode isolé d'hypotension artérielle sévère ou arrêt cardiaque × Maladie de Binswanger. b-Types anatomo-cliniques - Démence par infarctus multiples (DIM) : AVC à répétition, bilatéraux ++ : × Lésions corticales bilatérales étendues ou multiples de petit volume × Lésions sous-corticales (siège préférentiel) : interrompant des voies cortico-sous-corticales × Formes localisées, « stratégiques » : bras postérieur de la capsule interne, thalamus, noyau lenticulaire, pied de la protubérance × Formes à lésions lacunaires multiples et diffuses de la substance blanche × Maladie de Binswanger : on retrouve une HTA et une leuco-araïose à l'imagerie. c-Clinique - Antécédents d'AVC et de facteurs de risque ou maladies cardiovasculaires - Début brutal, évolution par à-coups et fluctuante (en escalier) du sd. démentiel - Une HTA est habituellement présente - Existence de signes neurologiques focaux +++ - Possibilité de survenue de : × Confusion transitoire, labilité émotionnelle, dépression, plaintes somatiques diverses, × Syndrome pseudo-bulbaire avec rires et pleurs spasmodiques

DEMENCE SECONDAIRE

d-Examens complémentaires

- **Scanner** : hypodensités séquellaires de multiples infarctus cérébraux, lacunes diffuses
- Pratique d'un bilan cardiovasculaire (cf. AVC)
- Echelles cliniques (de Haschinski) : permettent de
 - × Différencier les démences vasculaires des démences dégénératives
 - × Définir des **démences dites mixtes** : vasculaires et dégénératives.



TDM cérébrale sans IV :
hypodensité capsulo-
lenticulaire gauche chez un
sujet hypertendu.
Lacune ischémique.

e-Evolution

- Fluctuante avec des poussées brutales correspondant à de nouveaux AVC
- Souvent ce syndrome démentiel évolue par à-coups successifs
- Apparition d'un syndrome démentiel qui peut être sévère.

f-Traitement : basé sur la prévention de nouveaux accidents ischémiques.

2-Causes « infectieuses » : la maladie de CREUTZFELDT-JAKOB

a-Définition

- Démence progressive à des prions anormaux, associée à des myoclonies
- Fait partie des encéphalopathies spongiformes humaines.

b-Physiopathologie

- Histologie : « lésions spongiformes » (vacuoles dans neurones et myéline)
- Le prion : il existe des protéines prion (PrP) normales et des protéines prion anormales :
 - × **PrP c normales** :
 - Présentes naturellement dans les cellules humaines et animales
 - Dépourvues d'acide nucléique, codées par un gène de l'hôte (chromosome 20)
 - × **PrP anormales** :
 - Structure anormale et résistante (PrP res)
 - Capables de déformer, à leur image, d'autres PrP voisines
 - Au lieu de s'enrouler, elles se plient en accordéon → forte résistance thermique et enzymatique. Leur accumulation provoque la mort progressive des neurones.

DEMENCE SECONDAIRE

c-Etiologie et épidémiologie

- La MCJ peut être :
 - × Sporadique : la majorité des cas,
 - × Familiale ou génétique : 5 à 15% des cas, autosomique dominante (âge de début plus précoce)
 - × Infectieuse : rarement (avec le kuru).
- Elle affecte généralement les adultes âgés de 40 à 65 ans.
- Ubiquitaire, mais il existe des régions à grande incidence (Libye, Afrique du Nord, Slovaquie)
- Dans la forme infectieuse :
 - × L'agent causal, retrouvé dans le cerveau et le LCR, semble similaire à celui de la tremblante du mouton. La maladie a été transmise expérimentalement.
 - × La récente épidémie en Grande-Bretagne d'encéphalopathie spongiforme bovine (ESB) a été considérée comme la conséquence de la contamination du cheptel par l'ingestion de farines de moutons atteints de scrapie (interdites en France depuis nov 2000)
 - × Des cas de maladie humaine similaire à celle de la MCJ ont été associés à l'ingestion ou au contact avec la viande de bœuf infecté (variante humaine de la MCJ identifiée en 1996).
 - × Les prions bovins : très abondants dans le cerveau, la moelle épinière, les ganglions spinaux, l'iléon distal et le ganglion trijumeau (interdits en France depuis juillet 1996, en Europe depuis oct 2000)
- Le mode de transmission est peu connu
- La transmission interhumaine est malencontreusement survenue suite à :
 - × Transplantations de cornées et dure-mère (tympanoplastie) de cadavres
 - × Traitement par l'hormone de croissance et de gonadotropines (traitement de stérilité) obtenue à partir d'hypophyses de cadavres.
 - × Utilisation d'instruments neurochirurgicaux et d'électrodes intracérébrales contaminés

d-Clinique : forme typique

- Trouble de mémoire rapidement progressif se transformant en une démence globale et sévère :
 - × Perte de mémoire, pensée ralentie, difficultés de concentration
 - × Troubles du jugement, modifications de l'humeur, labilité émotionnelle
 - × Hallucinations, surtout visuelles
- **Myoclonies** : 90% des cas, provoquées ou aggravées par des stimuli sensoriels
- **Signes pyramidaux, extrapyramidaux, troubles cérébelleux et visuels** : BBK, hyperréflexie, hypokinésie, dystonie, ataxie, diplopie, BAV
- Autres signes pouvant être présents : **tremblement**, maladresse et **choréo-athétose**.
- **Stade évolué** : sd. akinéto-rigide, grabatisation, hyperréflexivité tendineuse, spasticité et BBK +.

DEMENCE SECONDAIRE

e-Examens complémentaires

- **Scanner et IRM :**
 - × Peuvent être **normaux**
 - × **Ou**, s'ils sont pratiqués toutes les 2 à 4 semaines, ils peuvent montrer une **atrophie cérébrale** diffuse rapidement progressive et une dilatation du système ventriculaire.
- **EEG :**
 - × Répété ; c'est outil diagnostique précieux
 - × Activité de fond lente interrompue par
 - × **Décharge paroxystique périodique** de complexes d'ondes aiguës synchrones et bilatérales (**ondes triphasiques**) survenant à des intervalles de 0,5 à 2,5 s et durant de 200 à 600 ms.
 - × Cet aspect **pathognomonique** de l'EEG est retrouvé dans 75 à 95% des cas ; cependant, il peut être absent au début et dans les phases tardives de la maladie.
- **Le LCR :**
 - × Habituellement normal ou discrète hyperprotéinorachie
 - × Pléiocytose : rarement, et doit faire rechercher d'autres pathologies
 - × Electrophorèse des protéines du LCR : pourrait mettre en évidence des protéines anormales dont 2 (protéines désignées 130 et 131) seraient typiques de la MCJ.
- **Examen anatomopathologique du tissu cérébral :**
 - × Fait le diagnostic de certitude (biopsie ou nécropsie)
 - × Modifications spongiformes (petites vacuoles rondes), perte neuronale, hypertrophie et prolifération des cellules gliales, sans inflammation ou atteinte de la substance blanche
 - × Anomalies au cortex et noyaux gris ; tronc cérébral et moelle indemnes.

f-Evolution

- Toujours fatale ; le plus souvent après 3 à 12 mois d'évolution, ou 2 à 5 ans.

g-Traitement

- Pas de traitement spécifique ; l'amantadine serait ralentisseur de la maladie.

3-Autres causes infectieuses

a-Abcès cérébral, séquelles de méningo-encéphalite aiguë, virale (herpétique), bactérienne (Lyme), BK

b-LEMP (cf. question SIDA)

c-La SYPHILIS : démence syphilitique (ou paralysie générale « fonctions intellectuelles »)

- **Clinique :** souvent révélatrice 10 ans après une syphilis primaire non traitée :
 - × **Syndrome psychiatrique :**
 - Démence rapidement progressive à caractère frontal
 - Indifférence ou euphorie ; idées délirantes, mégalomanie, hypochondrie, absurdité, état dépressif, refus de s'alimenter avec des idées suicidaires.

**DEMENCE
SECONDAIRE**

- × **Syndrome neurologique :**
 - Signes permanents : dysarthrie, tremblements (mains et région labio-linguale)
 - Signes inconstants :
 - * Abolition des ROT, signes **d'Argyll-Robertson** : pupille irrégulière et inégale, petite, avec absence du réflexe photomoteur dans 50% des cas.
 - * Paralysie oculomotrice, névrite optique : plus rares.
- **Paraclinique :**
 - × Sang : TPHA, VDRL, Nelson positives dans 90% des cas
 - × LCR : hypercytose, forte hyperprotéinorachie, sérologie syphilitique constamment positive
 - × TDM cérébrale : atrophie cortico-sous-corticale à prédominance frontale
- Traitement : pénicilline : 20.000.000 U en 20 j avec corticoïdes au début.
- **Evolution :**
 - × Sans traitement : décès au bout de 2 à 3 ans d'évolution
 - × Avec traitement : régression nette des troubles voire guérison dans 30% des cas / régression partielle avec stabilisation dans 40% des cas / inefficacité du traitement dans 30% des cas.

d-Des syndromes démentiels liés au SIDA peuvent avoir des origines multiples

- La LEMP
- Encéphalite subaiguë liée au VIH, à CMV, toxoplasmose, syphilis chronique, lymphome cérébral
- Sérologie au moindre doute ; la trithérapie a modifié son évolution.

4-Causes métaboliques et carentielles

- Troubles électro-hydrolytiques chroniques : dysnatrémie, dyscalcémie
- Hypoglycémie chronique
- Encéphalopathie hépatique, urémique, insuffisance respiratoire
- Hypothyroïdie, maladie d'Addison, panhypopituitarisme
- Carence en B12, folates, PP, B1
- Maladie de Wilson, Hypoxie chronique.

5-Causes toxiques

- Intoxications médicamenteuses, très fréquentes surtout chez le sujet âgé :
 - Benzodiazépine, neuroleptiques, tricycliques
 - Anticholinergiques, barbituriques (phénobarbital), clonidine
- Anoxie, intoxication au monoxyde de carbone, bismuth, mercure, plomb, aluminium
- Alcool : atrophie cérébrale, carence en vit B1, PP, sd. de Marchiafava-Bignami

6-Causes post-traumatiques

- Traumatismes crâniens sévères avec contusions cérébrales et coma prolongé
- Micro-traumatismes multiples et répétés (boxeurs)
- Hydrocéphalie à pression normale
- HSD chronique (post-traumatique ou spontané, alcoolique ou sous AVK).

DEMENCE SECONDAIRE

7-Processus expansif bénin ou malin

- Syndrome démentiel progressif ± HTIC ± signes de focalisation
- Il peut être isolé si la localisation tumorale est frontale ou temporale
- Possibilité de syndrome démentiel de type paranéoplasique : intérêt du dosage d'anticorps anti-HU et RI, surtout dans les cancers bronchiques à petites cellules

8-Hydrocéphalie à pression normale (HPN) (dossier d'ECN ☛)

a-Mécanisme

- Hydrocéphalie communicante sans HTIC.
- Due à des lésions parenchymateuses de nature variable (ischémique, dégénérative, gliotique) et de causes diverses (sénescence, encéphalopathie hypertensive).
- Ces lésions entraînent des troubles de circulation et/ou de résorption du LCR au niveau des villosités arachnoïdiennes de Pacchioni

b-Etiologie secondaire ou primitive

- **Secondaire :**
 - × Hémorragies méningées (35%), méningite bactérienne et tuberculeuse (2-10%)
 - × Post-traumatique, postopératoire neurochirurgicale (7%)
 - × Tumeurs, sténose non tumorale de l'aqueduc de Sylvius
 - × Malformations : d'Arnold-Chiari de type I, de Dandy-Walker, mégadolicho tronc basilaire
- **Primitive ou idiopathique :**
 - × L'âge moyen des patients est plus élevé (70 ans)
 - × Notion de terrain « vasculaire » : retrouvée de façon significative

c-Pathogénie des signes cliniques

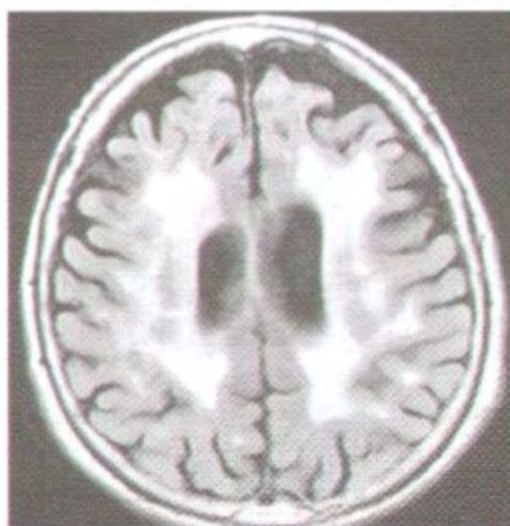
- La dilatation ventriculaire se fait aux dépens de la substance blanche
- Les forces de pression les plus importantes se font au niveau des cornes frontales, ce qui explique le syndrome bifrontal retrouvé dans l'HPN
- **Pathogénie des troubles de la marche et sphinctériens :**
 - × Les fibres motrices des MI venant du cortex, allant vers la capsule int. cheminent près de la paroi ventriculaire. Celles des MS sont protégées par le noyau caudé
 - × Marche à petits pas, l'apraxie de la marche et les troubles sphinctériens font partie du syndrome frontal.
- **Troubles mentaux :**
 - × Ralentissement global de l'activité, de la pensée et du langage lié à un syndrome frontal
 - × Amnésie antérograde : dysfonctionnement de l'hippocampe par phénomènes de compression
 - × Rôle fondamental de la diminution du débit sanguin cérébral.

d-Clinique

- La triade d'Adams et Hakim témoignant de l'atteinte du cortex frontal avec :
 - **Syndrome démentiel de type frontal :**
 - × Installation progressive et évolution fluctuante, sd. frontal dominé par l'aboulie et l'apraxisme, ralentissement, réduction du langage, grasping
 - **Troubles de la marche :**
 - × Élément le plus fiable pour le diagnostic : marche ralentie à petits pas, apraxie de la marche, instabilité axiale avec tendance à la rétropulsion, sans signe de focalisation
 - **Troubles sphinctériens :**
 - × Incontinence urinaire, miction involontaire, urination,
 - Signes négatifs : pas de sd. pyramidal, extrapyramidal ou sd. cérébelleux.

**e-Examens complémentaires**

- **Neuro-imagerie : TDM ou IRM**
 - × **Signes :**
 - Dilatation ventriculaire : surtout les ventricules latéraux (surtout cornes frontales) et 3^{ème} ventricule. Le 4^{ème} ventricule est inconstamment dilaté.
 - Hypodensités (ou hypersignal en T2 à l'IRM) péri ventriculaires liées à la transsudation du LCR à travers les parois ventriculaires
 - Effacement des sillons corticaux : peu d'atrophie corticale
 - × **IRM** : visualise mieux :
 - Les cavités axiales en particulier l'aqueduc de Sylvius
 - Les anomalies des régions sous-épendymaires et de la substance blanche
 - Les étiologies : tumeurs, malformations (sténose de l'aqueduc de Sylvius, malformation de Chiari, kystes de la grande citerne).



IRM en coupe axiale montrant une dilatation ventriculaire et des hypersignaux en peri-ventriculaire

DEMENCE SECONDAIRE

DEMENCE SECONDAIRE

- **PL soustractive** (avec mesure de la pression intracrânienne) : permet de :
 - × Mesurer une pression normale (8 à 15 cmH₂O) et d'analyser le LCR
 - × De « simuler la dérivation du LCR » et d'observer ses effets sans avoir recours à celle-ci
 - × Intérêt prédictif dans les HPN idiopathiques : l'amélioration rapide de la triade après soustraction de 30 à 50 cc de LCR est corrélée avec un bon résultat ultérieur de la dérivation. La non amélioration ne permet pas de la récuser.
- **Autres :**
 - × Transit isotopique : concentration du traceur dans les ventricules sans passage vers les convexités avec possibilité de résorption transventriculaire du traceur
 - × SPECT avant et après ponction montrant une amélioration de la perfusion frontale après PL.
 - × Examen du fond d'œil : normal.
 - × EEG : normal ou montre un ralentissement du rythme de base
 - × Les tests psychométriques, les explorations urodynamiques, la mesure des débits sanguins cérébraux peuvent être utiles pour le diagnostic des démences.

f-Traitement

- Abstention dans certaines formes asymptomatiques diagnostiquées au scanner
- **Traitement médical :**
 - × Diurétiques (Diamox®, Lasilix®) : diminuent la sécrétion du LCR ; effet modeste.
 - × PL évacuatrice :
 - Utilisée comme test thérapeutique : disparition ou diminution des signes dans les heures ou les jours qui suivent
 - Rarement proposée seule comme traitement
 - Elle constitue parfois un moyen thérapeutique suffisant en cas d'amélioration prolongée.
 - × Traitement d'une pathologie associée : diabète, HTA, dépression, etc.
 - × Association PL soustractives répétées + diurétiques : souvent proposée en première intention permettant de différer dans certains cas la décision de dérivation
- **Traitement chirurgical :**
 - × De l'étiologie (curable) : tumeur ou sténose aqueducale
 - × Dérivation du LCR : ventriculo-atriale ou ventriculo-péritonéal (risques : infection, obstruction de valve ou hématome sous-dural).

9-Causes immunologiques

a-Maladie de Whipple

- Lipodystrophie intestinale. Le SNC peut être atteint dans 43% des cas.
- **Etiologie** : infection par *Tropheryma whippelii*
- **Clinique** :
 - × Neurologique : démence sous-corticale où prédomine le ralentissement idéo-psychomoteur ; possibilité d'ophtalmoplégie, de myoclonie, d'aphasie ou de dyarthrie
 - × Autre : mal absorption digestive, polyarthrite
- **Paraclinique** :
 - × Biopsie intestinale du grêle ; LCR (mise en évidence de cellules à bâtonnets PAS positif) ; anémie, taux bas de carotène sérique et de l'albumine

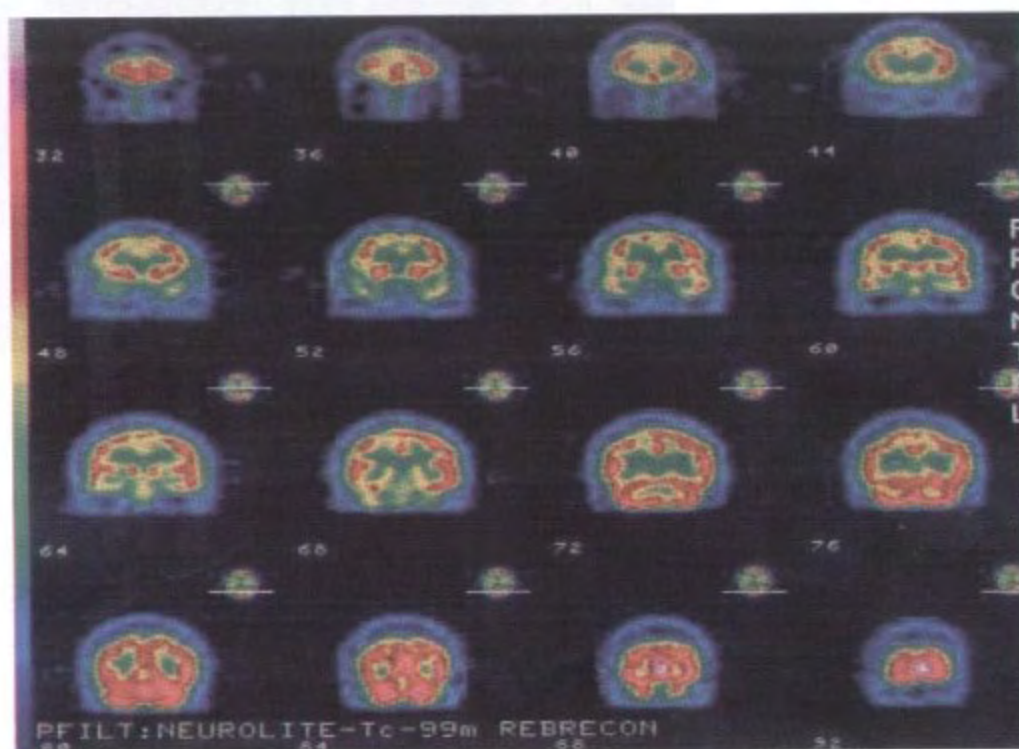
DEMENCE SECONDAIRE

- Traitement :

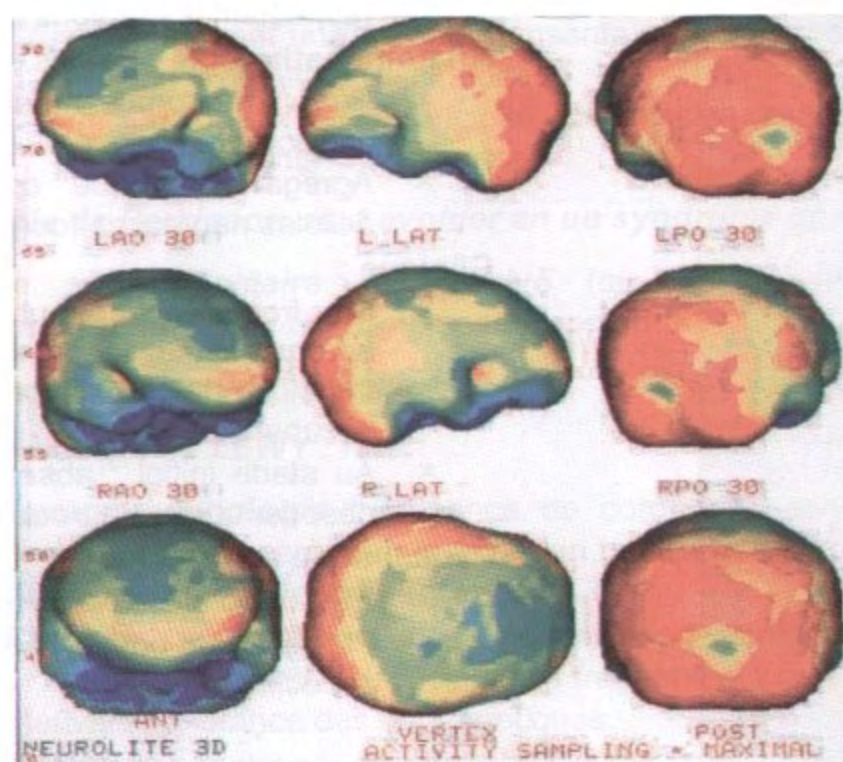
- × Antibiotiques : sulfamide (Bactrim®), chloramphénicol, rifamycine.
- Après traitement : des séquelles neuropsychiques plus ou moins graves peuvent persister.

b-SEP, vascularite, lupus érythémateux disséminé, syndrome de Gougerot-Sjögren

- C'est la topographie des atteintes dégénératives (corticale ou sous-corticale) qui va déterminer la sémilogie ; la dénomination des maladies est liée à la topographie de la dégénérescence.
- Grâce aux techniques morpho-fonctionnelles (SPECT, PET, IRM fonctionnelle), on découvre de nouveaux types de démence suivant la topographie et les lésions anatomopathologiques :

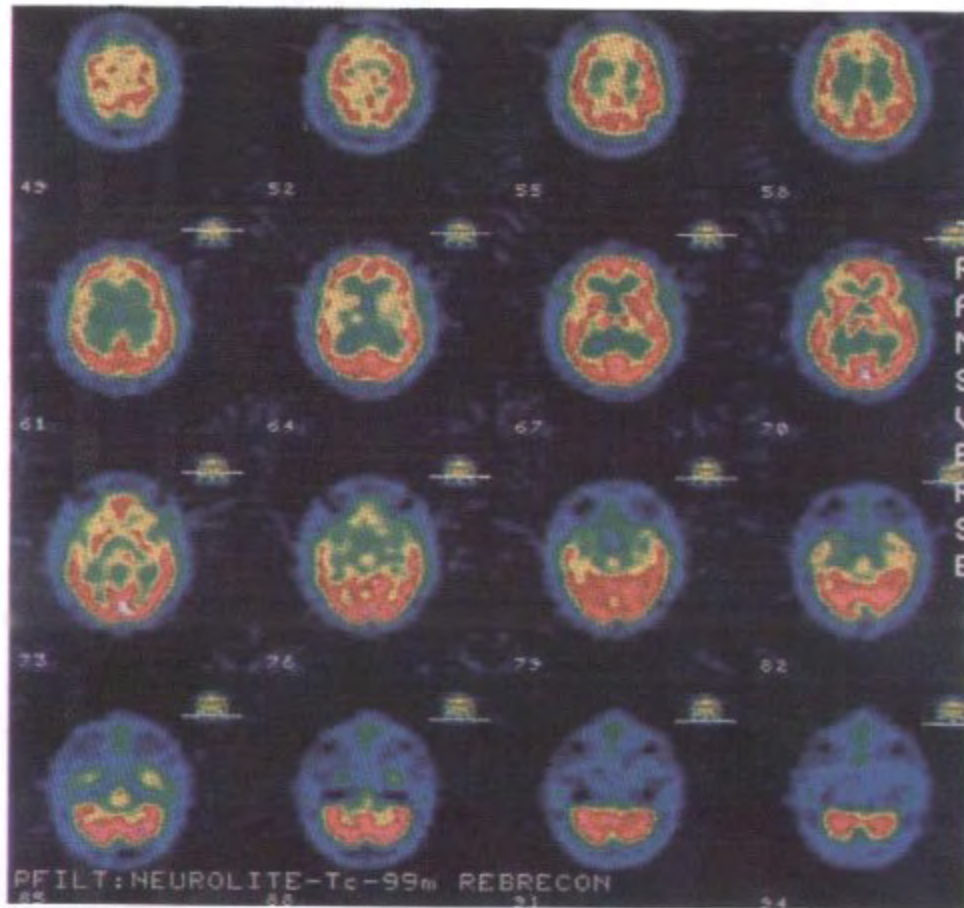


Scintigraphie de perfusion cérébrale en coupe sagittale axiale et images 3D montrant des anomalies de perfusion antérieure dans la région fronto-pariétale



DEMENCE DEGENERATIVE

DEMENCE DEGENERATIVE



1-Démence à prédominance corticale

a-Démences dégénératives en arrière : au niveau temporo-pariétal, correspondant à la maladie d'Alzheimer (voir plus loin).

b-Démence dégénérative en avant de type fronto-temporal : la maladie de Pick

- **Epidémiologie** :
 - x Plus rare que la MA, plus fréquente chez la femme, début 50-70 ans
- **Topographie** :
 - x Atrophie lobaire circonscrite fronto-temporale bilatérale, respectant les régions occipitales.
- **Anatomopathologie** : lésions spécifiques
 - x Perte neuronale, ballonnisation neuronale, gliose astrocytaire intense
 - x Agrégat sphérique compact argentophile dans les cellules nerveuses (corps de Pick).
- **Clinique** :
 - x Sd. frontal avec troubles alimentaires (gloutonnerie), apragmatisme, asomatognosie, répétition des mots, troubles de l'attention, de l'humeur, réduction du vocabulaire.
 - x Au stade initial : absence de trouble de mémoire, de désorientation, de trouble praxique.
- **Paraclinique** :
 - x **EEG** : le plus souvent normal
 - x **PL** : souvent une hypercytose, une hyperprotéinorachie aspécifique

DEMENCE
DEGENERATIVE

× **Scanner :**

- Atrophie frontale se prolongeant dans la région temporale
- Possibilité de : dilatation ventriculaire des cornes frontales, atrophie du genou, du corps calleux et de la tête des noyaux caudés.

× **IRM :** signal hyperintense du cortex et substance blanche sous-jacente des lobes affectés

× **Examens fonctionnels :**

- SPECT et PET : diminution du débit sanguin cérébral au niveau des régions fronto-temporales

– **Evolution :**

- × Dégradation progressive avec apragmatisme total. Décès survenant au bout de 4 à 10 ans d'évolution

• **N. B. : autre étiologie de démence à type frontale:**

- Hydrocéphalie à pression normale
- Processus expansif : tumeur, abcès sous-dural
- Maladie de Steele-Richardson
- Neuropsychiatries
- Chorée de Huntington.



2-Démence à prédominance sous-corticale

a-Chorée de Huntington

– **Etiologie :**

- × Génétique et héréditaire, autosomique dominante. Le gène anormal est situé sur la partie terminale du bras court du chromosome 4.

– **Topographie :**

- × Atrophie des noyaux gris centraux (noyau caudé, putamen, pallidum) et secondairement atrophie caractéristique diffuse des circonvolutions corticales hémisphériques en particulier frontale.

– **Clinique :**

- × Mouvements anormaux : involontaires choré-athétosiques irréguliers et anarchiques des membres entraînant une marche dansante, des grimaces bizarres, une irrégularité respiratoire
- × Quelques cas de rigidité progressive plutôt que des mouvements choréiformes.

b-La maladie de Parkinson peut évoluer en un syndrome démentiel

c-Paralysie supra-nucléaire progressive (ou maladie de Steele-Richardson-Olszewski) Cf. Syndrome parkinsonien

d-Sclérose latérale amyotrophique

e- Maladie à corps du LEWY : rare

- **Anatomopathologie :** présence de corps de Lewy diffus au niveau du tronc cérébral, de la région basale des lobes frontaux, de l'hypothalamus et du néocortex.
- **Clinique :** association d'un sd. parkinsonien (sans tremblement) et d'un sd. démentiel. Hallucinations fréquentes, chutes précoces mauvaise tolérance des neuroleptiques.
- **Evolution :** fluctuante puis progressive sur plusieurs années.

f- Dégénérescences cortico-basales

III-EXAMENS CLINIQUE ET PARACLINIQUE A VISEE ETIOLOGIQUE

CLINIQUE	1-Interrogatoire ▪ L'âge du patient, recherche d'antécédent familial de démence ▪ Rechercher une cause curable, une prise médicamenteuse, une fièvre au long cours ▪ Antécédents de maladie immunologique (vascularite cérébrale). 2-Examen neurologique ▪ Rechercher : – Signes déficitaires focalisés, syndrome extrapyramidal, troubles oculomoteurs – Troubles de la marche – Syndrome pseudo-bulbaire – Signe Richardson-Olszewski (syphilis). <i>N. B : si sd. extrapyramidal, penser à MP, maladie de LEWY, dégénérescence cortico-basale</i> 3-Examen cardiovasculaire systématique 4-Recherche de signes dépressifs
PARACLINIQUE	1-De façon quasi systématique ▪ Scanner cérébral : à la recherche de : – Dilatation ventriculaire ou d'atrophie pariéto-temporale ou frontale – Lacunes dans le cadre d'une démence de type vasculaire – D'un hématome sous-dural ▪ Indication éventuelle d'une IRM et d'un EEG. 2-Examens orientés selon l'étiologie a-Infectieux – Sérologies : LYME, VIH, syphilis (TPHA-VDRL) – Voire ponction lombaire b-Endocrinologie : T3, T4, TSH, cortisone, parathormone c-Métabolique – NFS, plaquettes, VS, urée, créatinine, glycémie, ionogramme sanguin – Dosage des folates, B12, bilan hépatique et calcémie. d-Toxiques : γGT, VGM, dosage CO e-Post-traumatique : scanner cérébral f-Foyer expansif : scanner cérébral, EEG, fond d'œil

**CONDUITE A
TENIR****1-Actes thérapeutiques*****a-Traitement antidépresseur d'épreuve à tenter au moindre doute******b-Penser toujours à une cause curable***

- **Causes curables de façon chirurgicale :**
 - × HSD chronique : évacuation chirurgicale
 - × Abscès cérébral : antibiotiques + chirurgie
 - × HPN : dérivation ventriculaire
 - × Processus expansif : exérèse
- **Causes curables médicalement :**
 - × Démences vasculaires multiples : prévention cardiovasculaire
 - × Infectieux :
 - Syphilis (pénicilline), tuberculose (antituberculeux), maladie de Whipple (Bactrim®)
 - Hypoglycémie chronique, hypothyroïdie (Lévothyrox®)
 - Maladie de Wilson (D-pénicillamine)
 - Carence en vit B12 et folates ; insuffisance hépatique ou rénale
 - Alcoolisme : traitement vit B1
 - Neuroleptiques à faibles doses si état d'agitation et éviter les anticholinergiques qui aggravent les troubles de la mémoire.

2-Actes non thérapeutiques (cf. infra Maladie d'Alzheimer)

MALADIE D'ALZHEIMER

I-GENERALITES

DEFINITION	▪ Affection neurodégénérative du SNC caractérisée par une détérioration progressive et durable des fonctions cognitives et des lésions neuropathologiques spécifiques (plaques séniles et dégénérescence neuro-fibrillaire). ▪ En l'absence de critères biologiques et iconographiques spécifiques, son diagnostic est essentiellement clinique après exclusion d'autres causes d'une démence, surtout les SD « curables » ou traitables. ▪ Le diagnostic clinique (du vivant du malade) ne peut être qu'un diagnostic probable. La prudence s'impose avant de faire état de ce diagnostic, synonyme de dégradation irréversible et inexorable, au patient et à son entourage. ▪ Les critères cliniques de probabilité répertoriés sont : - SD suspecté à la clinique, confirmé par les tests psychométriques, associé à - L'atteinte d'au moins deux fonctions cognitives : langage, fonctions vision-spatiales et exécutives - Début insidieux et évolution progressive et irréversible des troubles cognitifs - Age d'installation entre 40 et 90 ans - L'absence d'autres causes de démence pouvant rendre compte de troubles cognitifs progressifs. ▪ C'est une démence dégénérative primaire, d'étiologie inconnue ▪ Une affection organique avec troubles des fonctions intellectuelles, en particulier de la mémoire, de l'orientation spatiale, associant une aphasie, une apraxie constructive et une anosognosie.
PRINCIPAUX FACTEURS DE RISQUE	1-Facteurs de risque ▪ Age avancé : par tranche de 5 ans après 65 ans ▪ Sexe féminin : risque plus élevé de développer la MA particulièrement après 75 ans ▪ Formes héréditaires autosomiques dominantes ▪ Etre porteur de l'allèle $\epsilon 4$ du gène codant pour l'apolipoprotéine ϵ ▪ Bas niveau d'études ▪ Etre célibataire 2-Facteurs diminuant vraisemblablement le risque de survenue de la MA ▪ Niveau d'études élevé ▪ Consommation modérée de vin ▪ Traitement substitutif de la ménopause (rôle des œstrogènes ; fonction des dose et durée du ttt) ▪ Mariés et ayant des activités de loisirs régulières (jardinage, bricolage, voyage) ▪ Pour certains : la consommation de tabac (nicotine) de façon prolongée 3-Prévention ▪ Œstrogénothérapie substitutive chez la femme : controversée ▪ Antioxydants ▪ Maintien d'une vie active et d'un environnement affectif favorable.

II-PHYSIOPATHOLOGIE

- Le diagnostic formel est histologique et spécifique : **dégénérescence neuro-fibrillaire**, nombre excessif de **plaques séniles** dans le cortex et substance grise sous-corticale
- Le déficit cholinergique de certaines aires sous-corticales peut atteindre 90%
- A un stade avancé : circonvolutions cérébrales atrophiées et ventricules dilatés.

PATHOGENIE	1-Plaques séniles - C'est une accumulation de dépôts extracellulaires de peptide amyloïde Aβ : - C'est un petit polypeptide provenant d'un clivage d'une protéine précurseur, l'APP « amyloïde protein precursor », par des enzymes β et γ sécrétases - Ce mauvais clivage participerait à l'entrée massive de calcium dans le neurone et qui donnerait une réaction inflammatoire entraînant une destruction des neurones (neurites dégénérés) - La répartition de ces plaques est essentiellement corticale postérieure: néocortex et hippocampe. 2-Dégénérescence neurofibrillaire - Conglomérats de filaments anormaux, hélicoïdaux, constitués d'une forme hyperphosphorylée de la protéine tau - La protéine tau, normalement phosphorylée, joue un rôle dans la polymérisation et dépolymérisation des microtubules du cytosquelette neuronal et dans le transport axonal - Aspect : inclusion intra-cytoplasmique neuronale de neurofilaments anormaux. - La production des β-APP entraîne une souffrance neuronale à l'origine de la dépolymérisation des microtubules et d'une libération des protéines tau.
ARGUMENTS EN FAVEUR D'UNE ORIGINE GENETIQUE	- Famille où la maladie survient précocement (avant 60 ans) : moins de 1% des MA - Risque d'Alzheimer augmenté chez les apparentés du malade - Localisation d'anomalie génétique : - Anomalie du gène APP situé sur le chromosome 21, précurseur de la protéine amyloïde A4 (démence précoce chez les sujets atteints d'une trisomie 21) - D'autres anomalies génétiques ont été mises récemment en évidence : - Chromosome 14 (anomalie du gène de PSEN1, la préséniline1) - Chromosome 1 (anomalie du gène de PSEN2, la préséniline2) - Chromosome 19 (anomalie des gènes APO-lipoprotéines E, APOE4)
APPORT DES DONNEES BIOCHIMIQUES	1-Atteinte des systèmes cholinergiques - Mécanismes impliqués : pertes de neuronales et dégénérescence des neurones cholinergiques - Conséquences au niveau cortical : - Baisse des taux de l'acétylcholine, augmentation de l'activité de la choline acétyltransférase 2-Atteinte du système mono-aminergique - Baisse des taux de noradrénaline et de dopamine, surtout les MA précoces - Altération du système sérotoninergique.

APPORT DES DONNEES BIOCHIMIQUES	3-Atteinte de certains neuropeptides ▪ Baisse du taux et du nombre des récepteurs de la somatostatine ▪ Baisse des concentrations du neuropeptide Y (NPY) ▪ Le glutamate : neurotransmetteur stimulant le plus abondant dans le SNC, il joue un rôle important dans l'apprentissage et la rétention mnésiques (plasticité synaptique) : – Dans la MA, il y a une surestimulation tonique continue du récepteur NMDA. Cela entraîne un excès de glutamate endogène, entraînant une dysfonction de la transmission neuronale et des dommages avec éventuellement la mort neuronale par influx intracellulaire excessif de calcium. – Ce phénomène baptisé « excitotoxicité » a été évoqué dans plusieurs processus pathologiques tels que l'ischémie et les maladies neurodégénératives.
DONNEES ANATOMO- PATHOLOGIQUES SPECIFIQUES DE LA MA	Constituent le diagnostic de certitude. Ces lésions sont de 4 types : 1-Pertes neuronales ▪ Surtout les cholinergiques, à moindre degré, les glutamatergiques ▪ Le processus spécifique de la mort neuronale est discuté : – Rôle de métaux lourds (aluminium, zinc), facteurs neurotrophiques – Rôle de l'apolipoprotéine E – Rôle des radicaux libres : nettement augmentés dans le cortex temporal. Ils favorisent la formation des plaques séniles, la formation et l'agrégation de la protéine A4. 2-Présence de plaques séniles 3-Dégénérescence neuro-fibrillaire 4-Angiopathie amyloïde ▪ Due à des dépôts intra ou périvasculaires de protéines amyloïdes A4.
ATTEINTE TOPOGRAPHIQUE CEREBRALE	▪ Diminution des neurones dans le cortex, système limbique, y compris les territoires hippocampiques (cornes d'Armor), structures sous corticales (noyau basal de Meynert, locus caeruleus et nucleus du raphé dorsal) puis ▪ Atteinte diffuse essentiellement postérieure corticale prédominant dans les aires associatives pariéto-temporales plus ou moins bilatérales et symétriques suivant le degré d'évolution ; certaines de ces zones synthétisent et utilisent l'acétylcholine

III-RECOMMANDATIONS PRATIQUES POUR DIAGNOSTIC DE LA MALADIE D'ALZHEIMER (ANAES)

- **Objectif** : définir une démarche diagnostique pour un patient dont le motif de consultation est une plainte mnésique ou autre symptôme évoquant un déclin des fonctions cognitives ;
- **Démarche diagnostique** : comporte un entretien, un examen clinique et des examens paracliniques (orientés sur les fonctions cognitives et comportementales)
 - Suite à une impression de détérioration cognitive suspectée par l'entourage familial ou le médecin traitant
 - Buts : identifier les patients ayant une pathologie neurologique responsable de la détérioration cognitive, éliminer d'autres causes de démences

L'ENTRETIEN

→ Se fait avec le patient et un accompagnant capable de donner des informations fiables sur : les antécédents médicaux personnels et familiaux, les traitements antérieurs et actuels, l'histoire de la maladie, le retentissement des troubles sur les activités quotidiennes du patient.

1-Antécédents médicaux

- Antécédents familiaux de MA, de facteurs de risque cérébro-vasculaires

2-Traitements antérieurs et actuels

- Pouvant induire ou aggraver des troubles cognitifs, prise d'alcool

3-L'histoire de la maladie

- Mode de début insidieux et évolution progressive des troubles
- Rechercher une détérioration intellectuelle pour chacune des fonctions cognitives :
 - Troubles de la mémoire des faits récents et des faits anciens (biographie...) : **perte de la mémoire récente antérograde** (révélateurs dans 75% des cas), incapacité à apprendre et retenir de nouvelles
 - Troubles de l'orientation temporo-spatiale
 - Troubles des fonctions exécutives (calcul, pensée abstraite, jugement)
 - Troubles du langage (aphasie)
 - Difficulté des gestes courants malgré une motricité intacte (apraxie)
 - Difficulté à reconnaître des objets ou des personnes malgré des fonctions sensorielles intactes (agnosie)

4-Retentissement des troubles sur les activités quotidiennes

- A évaluer à l'aide de l'échelle des activités instrumentales de la vie quotidienne : IADL ou Instrumental activity of Daily Living (cf. Sd. démentiel)
- La nécessité d'une aide, du fait des troubles cognitifs à l'un ou plusieurs de ces derniers, constitue un retentissement significatif sur l'activité quotidienne.

5-Apprécier le comportement du patient pendant l'entretien

- Nervosité, anxiété, irritabilité, hostilité et agitation causées par l'amnésie ne sont pas spécifiques.
- Patient se retournant vers l'accompagnant quand il est mis en difficulté aux questions posées

6-Rechercher une dépression

- Echelle de dépression gériatrique : GDS (geriatric depression scale).

7-Rechercher des troubles psychologiques et comportementaux

- Changement d'humeur et troubles de la personnalité
- Echelles de troubles de comportement : versions françaises de NPI (Neuro Psychiatric Inventory), de FBS (Fronto-temporal Behavioral Scale).

L'EXAMEN CLINIQUE

1-Examen somatique : doit apprécier :

- L'état général : perte de poids, etc.
- Statut cardiovasculaire : HTA, troubles du rythme, valvulopathie, etc.
- Degré de vigilance : rechercher un syndrome confusionnel
- Déficits sensoriels et moteur pouvant interférer avec les tests neuropsychologiques.

2-Examen neurologique

- Reste longtemps normal dans la MA
- L'existence de signes focaux doit faire évoquer un autre diagnostic que la MA
- Evaluation des fonctions cognitives (comprise dans l'examen neuro) :
 - MMS (cf. supra) : ne peut être utilisée comme seul test diagnostique de la MA
 - Autres tests de réalisation simple : épreuve de rappel de 5 mots, test de l'horloge, tests de fluence verbale, épreuve de similitude etc.
 - Si ces tests sont normaux malgré la plainte mnésique et la suspicion diagnostique, une évaluation neuropsychologique spécialisée est indiquée, réalisée par un spécialiste, dans le cadre d'un suivi.
- **Bilan neuropsychologique** (cf. Sd. démentiel) et psychiatrique approfondi :
 - **Représente la base du diagnostic**
 - Comporte diverses batteries de tests, dont certains plus spécifiques, adaptés à l'état du patient : **Grober et Buschke**, Wechsler mémoire, WAIS-R, profil d'efficacité cognitive, etc.

NB : Hachinski Ischemic Score : instrument d'évaluation pour différencier une démence vasculaire de la MA.

LES EXAMENS PARACLINIQUES

1-Biologie

- Buts : rechercher une cause curable et afin de dépister une comorbidité
- Systématique : NSF, iono, calcémie, TSH
- Selon contexte : sérologie syphilis, VIH, folates, vit. B12, bilan hépatique et PL

2-Le génotypage de l'apolipoprotéine E

- N'est pas recommandé, ni comme test de dépistage, ni comme test diagnostique complémentaire de la MA (accord professionnel).

3-Neuro-imagerie : au mieux une IRM cérébrale, à défaut une TDM

- Recommandée par la HAS (Haute Autorité de Santé) pour poser le diagnostic
- Buts : éliminer une autre cause de démence et apporter des éléments de diagnostic positif

a-SCANNER : pas de signes spécifiques de la MA

- Atrophie corticale anormalement importante pour l'âge à prédominance postérieure pariéto-temporale plus ou moins bilatérale.
- Possibilité, dans l'évolution, de dilatation ventriculaire modérée, de petites lésions de type leuco-araïose.
- Il n'est pas recommandé d'effectuer une injection de produit de contraste en l'absence d'élément pouvant le justifier (autre cause de démence)

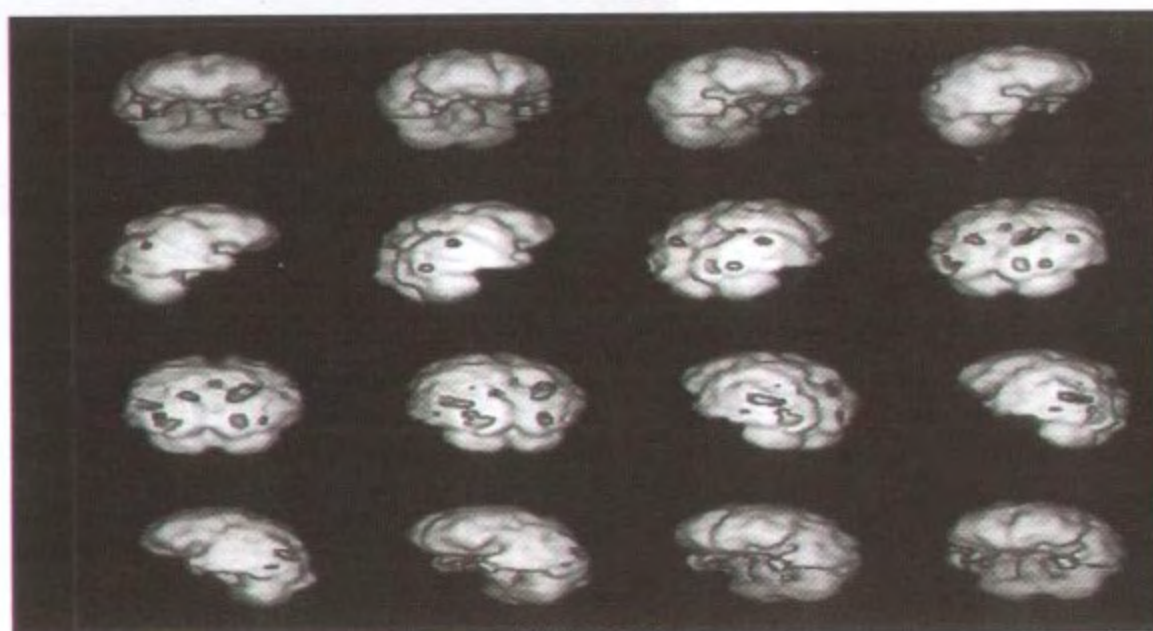
LES EXAMENS PARACLINIQUES

b-IRM cérébrale

- Permet de voir mieux que le scanner les structures basses du tronc cérébral, les lésions vasculaires et les traces d'anciens saignements (mini-hémorragies sur HTA, angiopathie amyloïde)
- On demande : IRM cérébrale avec visualisation des hippocampes et une séquence T2 qui permet de visualiser les saignements même anciens (traces d'hemosidérines).
- Quantifie l'**atrophie de l'hippocampe et de la région parahippocampique**
- Objective l'atrophie corticale postérieure
- Peut mettre en évidence une leucoaraïose qui n'a aucune spécificité :
 - × Atteinte de la substance blanche sous-corticale ; hypersignaux en T2
 - × Peut exister : en cas de facteurs de risque vasculaires (maladie de Richardson-Olszewski), aussi chez des sujets indemnes de tout déficit intellectuel, et dans la MA ou suite à un trouble de résorption du LCR

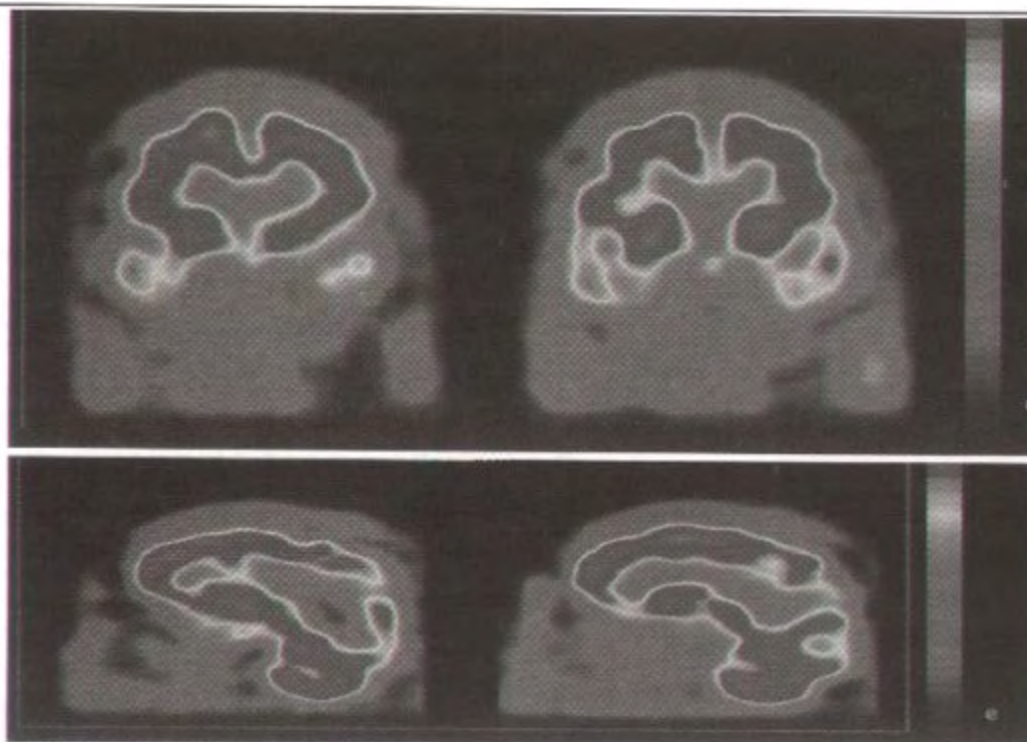
c-Scintigraphie cérébrale : SPECT

- Ou tomographie cérébrale d'émission monophotonique à l'HMPAO
- Intérêt dans le dépistage précoce de la MA : hypoperfusion dans les aires hippocampiques
- Signes en faveur de la MA :
 - × Hypoperfusion dans les 2 régions temporo-pariétales, cortex préfrontal et cingulum postérieurs.
 - × A la phase d'état : hypoperfusion plus ou moins symétrique, bilatérale dans les aires postérieures associatives pariéto-temporales :
 - Indication non systématique dans la MA ; demandé en cas de démence atypique ou s'il existe un doute en faveur d'une démence fronto-temporale.

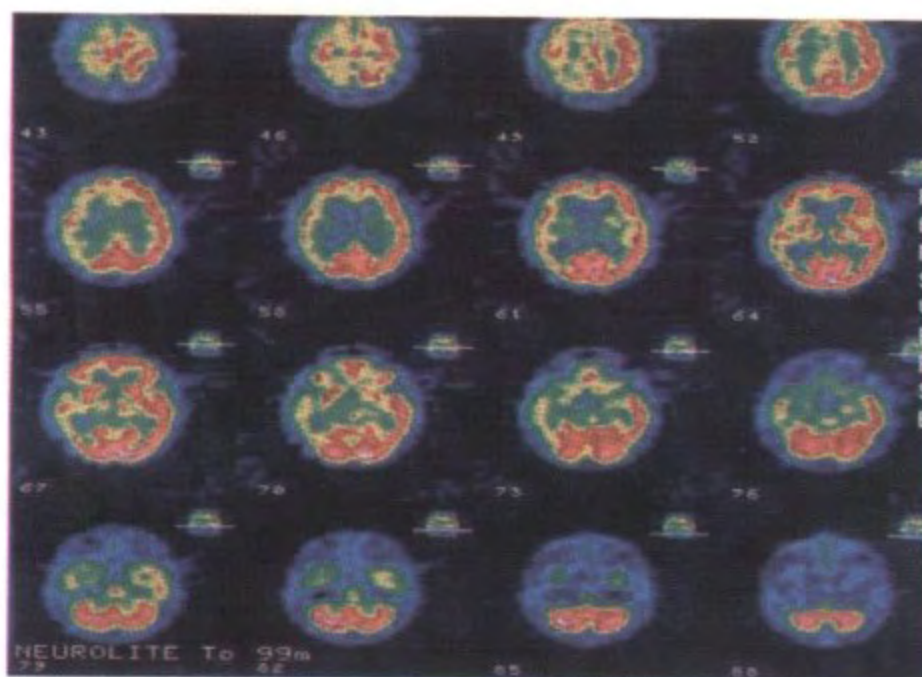


Scintigraphie 3 D : image tridimensionnelle de la perfusion des hémisphères cérébraux et de l'étage sous-tentorial : multiples foyers d'hypoperfusion bilatérale postérieure faisant évoquer une MA

LES EXAMENS PARACLINIQUES



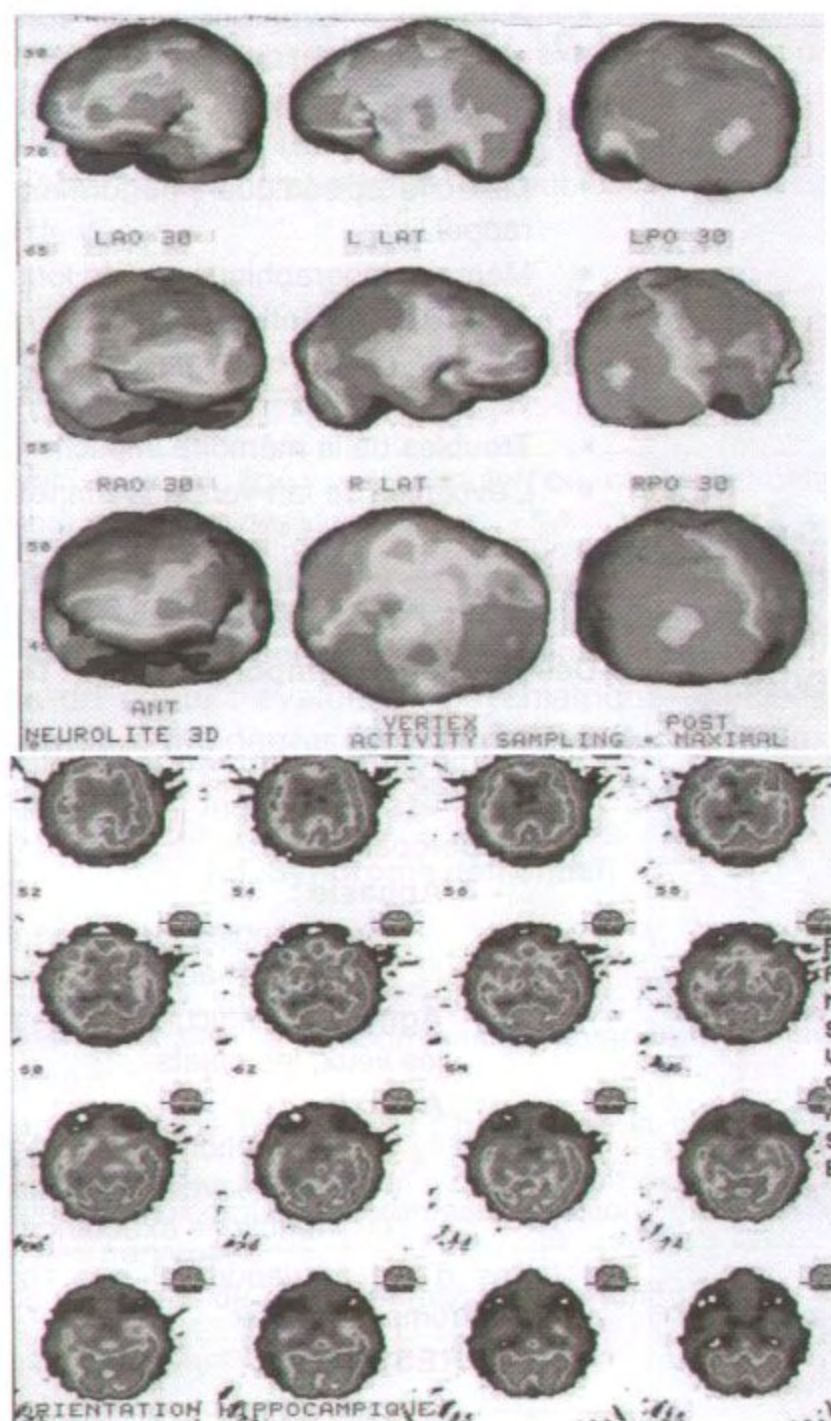
Scintigraphie en coupe frontale et sagittale montrant des zones d'hypoperfusion postérieure dans la région pariétale et des aires hippocampiques de façon bilatérale évoquant une MA



d-PET-scan : tomographie par émission de positions

- Étudie le métabolisme de glucose dans le cerveau
- Pas recommandé systématiquement, mais seulement au cas où le diagnostic clinique n'est pas établi
- Dans la MA : hypométabolisme du cortex associatif temporo-pariétal
- Intérêt dans le diagnostic différentiel (syndrome frontal, syndrome dépressif).

**SCINTIGRAPHIE DE PERFUSION EN COUPE AXIALE IMAGE 3D :
HYPOPERFUSION TEMPORALE ET PARA-HIPPOCAMPIQUE EN FAVEUR
D'UNE MALADIE D'ALZHEIMER**



**LES EXAMENS
PARACLINIQUES**

e-Pas recommandé

- EEG (sauf si crise comitiale ou diag. différentiel), ni EEG quantifié, ni enregistrement des potentiels évoqués cognitifs (accord professionnel).

f-Domaine de la recherche

- Protéine tau dans le LCR (augmentée), peptide A bêta, génotypage ApoE.

Examens fonctionnels :

SPECT, TEP, IRM permettant d'explorer les aires hippocampiques et para-hippocampiques.

IV-DIAGNOSTIC CLINIQUE A SA PHASE D'ETAT (dossier ECN)

TROUBLES DES FONCTIONS SUPERIEURES ET COGNITIVES

1-Troubles de la mémoire : dans toutes ses modalités

- Amnésie antérograde quasi constante et précoce liée à l'atteinte essentiellement des aires hippocampiques (test des 5 mots)
- Mémoire de travail : pouvant être précoce et massif (épreuve de l'empan inverse)
- Mémoire épisodique : performances abaissées dans les tâches de rappel libre
- Mémoire biographique : reste longtemps préservée
- Mémoire sémantique : est atteinte précocement et constamment ; difficultés de dénomination, paraphasie, réduction de la fluence verbale
- Troubles de la mémoire implicite
- L'évolution se fait vers une amnésie rétrograde.

2-Troubles de la lecture, de l'écriture, du dessin en perspective

3-Désorientation temporospatiale : fluctuante puis permanente

4-Syndrome aphaso-apraxognosique

- Lié essentiellement à l'atteinte du carrefour associatif temporopariétal:
 - **Aphasie :**
 - × Troubles du langage, manque de mots, paraphasie, logorrhées, aphasie de type Wernicke, voire mutisme
 - **Agnosie :** difficulté croissante à reconnaître les personnes, les lieux, les objets
 - **Apraxie :**
 - × Altération de la capacité à réaliser une activité motrice (se laver, se raser, s'habiller, perturbation des fonctions exécutrices).

TROUBLES PSYCHIATRIQUES ou psycho- comportementaux dans la MA

- Pas d'état moriaque tel que l'on peut le voir dans le cadre de syndromes frontaux
- **DEPRESSION :**
 - Fréquemment observée, de façon réactionnelle, dans la MA.
 - Le problème se pose en terme de comorbidité : association de MA à une dépression
 - La dépression peut s'accompagner de troubles cognitifs :
 - × Ralentissement psychomoteur, troubles de l'initiation et de l'action
 - × Difficulté à élaborer une pensée abstraite ou à utiliser un savoir acquis
 - × Troubles de la mémoire de rappel ; altération de la personnalité
- **Troubles anxieux** (50% des cas), **émotionnels** (fluctuants)
- **Agressivité :** débordements verbaux avec cris et injures voire agressions physiques
- **Agitation :** le trouble de comportement le plus fréquent ; gestes stéréotypés, productions verbales non adéquates, piétinement, fugues, etc.
- **Troubles psychotiques :** idées délirantes, hallucinations
- Troubles de l'identification, des conduites alimentaires

V-EVOLUTION ET PRONOSTIC : PEJORATIFS

- L'aspect psychiatrique ou comportemental peut être différent suivant les patients.
- Anosognosie, déclin cognitif inévitable de progression imprévisible
- Possibilité de survenue de myoclonie, d'épilepsie ou d'un Sd. extrapyramidal dans les formes évoluées
- Espérance de vie : décès 8 à 10 ans en moyenne après le début des symptômes.
- Phase terminale : altération de l'état général, grabatisation et troubles de la conscience.
- Mortalité : 2,4 x plus de risque de décès

VI-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

SYNDROME DEPRESSIF	▪ Fréquent du sujet âgé, peut simuler ou coexister dans une MA débutante (20% des cas) ▪ Difficulté de diagnostic +++ ▪ Les troubles sont plutôt de type subjectif, il n'y a pas de déficience réelle intellectuelle ni de désorientation temporo-spatiale. ▪ En cas de doute : évaluation psychiatrique spécialisée, tenter un traitement antidépresseur d'épreuve (une amélioration peut être obtenue au bout d'un mois de traitement).
DEMENCES DE TYPE SECONDAIRE	(cf. Syndrome démentiel)
AUTRES DEMENCES DE CAUSE DEGENERATIVE	▪ Atteintes corticales à prédominance antérieure de type fronto-temporale : - Les troubles de type frontal : trouble de la conduite alimentaire, apragmatisme - Lésions histologiques différentes : inclusions argyrophiles dans les cellules nerveuses ▪ Atteinte des corps de LEWY et maladie de Huntington

VII-ATTITUDE THERAPEUTIQUE ET SUIVI

- Le traitement de la MA ne se limite pas seulement au **traitement médicamenteux**
- En complément, **d'autres approches sont utilisées** dans la prise en charge
- La prise en charge à 100% au titre de l'ALD doit être demandée.

Objectifs recherchés (ANAES) :

- Améliorer : fonctions cognitives, humeur et troubles du comportement
- Réduire le stress lié à la maladie et les causes de stress
- Préserver le plus longtemps possible l'autonomie fonctionnelle (se nourrir, s'habiller, se laver, aller aux toilettes, se déplacer), les liens et échanges sociaux
- Maintenir et améliorer la qualité de vie
- Retarder le passage en institution
- Aider, soulager et préserver la santé mentale et physique des aidants.

TRAITEMENT MÉDICAMENTEUX

1-Visant à améliorer/restaurer les troubles de la mémoire

a-LES INHIBITEURS CENTRAUX DE L'ACÉTYLCHOLINESTERASE

- But : compenser l'effondrement de l'acétylcholine, neuromédiateur impliqué dans les processus mnésiques.
- 3 molécules sont actuellement disponibles en France : le donépézil (Aricept®), la rivastigmine (Exelon®) et la galantamine (Reminyl®) ; la tacrine (Cognex®) fut le 1^{er} anticholinestérasique. Il a été retiré du marché en raison de son hépatotoxicité.
- Actions :
 - × Effet stabilisateur, ne permettant pas de guérir la MA, ni de récupérer le niveau de performances préexistant
 - × Portent aussi bien sur la mémoire que sur les troubles comportementaux.
- Modalités de prescription :
 - × A introduire le plus tôt possible sans attendre des stades avancés
 - × A initier par un neurologue, un psychiatre ou un gériatre. La surveillance sera assurée dans la majorité des cas par le médecin généraliste
 - × Doses à augmenter progressivement pour éviter les effets secondaires ; en cas d'intolérance à l'un d'entre eux, il convient de passer à un autre
- Indications : traitement symptomatique de la MA dans ses formes légères à modérément sévères (MMS ≥ 12).
- Leurs effets : restent modestes puisque 30% des patients sont légèrement améliorés
- Effets secondaires (environ 5%) ; sont liés au mode d'action cholinergique, avec accélération du transit, nausées et rhinorrhée. Pour atténuer le pic d'absorption, éviter de prendre le médicament le matin à jeun, plutôt en fin d'un bon repas midi ou soir.

Nom spécialité	DCI	Dosage	Début du traitement
Aricept®	Donépézil cp à 5 et 10 mg	5 à 10 mg/ j	5 mg le soir pendant un mois puis 2 x 5 mg/j
Exelon®	Rivastigmine cp à 1,5-3-4,5 et 6 mg	6 à 12 mg/ j	A augmenter par paliers de 2 semaines
Reminyl®	Galantamine cp à 4-8-12 et 16 mg	16 à 24 mg/ j	

b-La mémantine (Ebixa®).

- Dérivé de l'amantadine, agit comme antagoniste non-compétitif des récepteurs N-méthyl-D-aspartate (NMDA) du glutamate
- Module la transmission glutamatergique et atténuerait le phénomène d'excitotoxicité.
- La dose de départ recommandée est de 5 mg 1 fois par jour à augmenter jusqu'à 10 mg 2 fois par jour par paliers de 5 mg/semaine.
- Des examens ophtalmo périodiques sont recommandés en raison de dépôts cornéens
- Indications : MA modérée à grave (Mini-Mental State Examination score entre 3 et 14)

TRAITEMENT MEDICAMENTEUX

c-Autres : pour certains auteurs

- Ginkgo biloba (Tanakan®) ; Statines, sélégiline, vitamine E
- Les AINS en particulier l'indométacine, pourraient freiner la progression de la MA.

Surveillance des traitements (effets secondaires)

Anticholinestérasiques centraux	Traitement par Ebixa®
- Nausées, vomissements - Céphalées - Amaigrissement - Asthénie, crampes - Insomnie, cauchemar - Bradycardie, syncope (ECG) - Rhinorrhée - Sueurs	- Sensations vertigineuse - Céphalées - Constipation - Somnolence - HTA - Surveiller la fonction rénale et veiller à ne pas alcaliniser les urines

2-Médicaments des troubles psycho-comportementaux

- Ces troubles sont responsables en grande partie de l'altération de la qualité de vie du malade et de son entourage, précipitant la mise en institution.
- Leur utilisation doit être guidée au mieux par les échelles psycho-comportementales, notamment le NPI (Neuro Psychiatric Inventory). (Tableau)

a-Dépression

- Fréquente dans la MA, 30% environ, responsable de plaintes somatiques, d'angoisse, d'apathie voire d'agitation.
- Les IRS (inhibiteurs de recapture de la sérotonine) : traitement de choix du fait de l'absence d'effet anticholinergique (Prozac®, Floxyfral®, Stablon®).

b-Agitation et hallucinations

- Rechercher un facteur déclenchant inexprimé : fécalome, globe vésical, douleurs, etc.
- Antipsychotiques en l'absence de cause retrouvée : rispéridone, clozapine voire anticonvulsivants thymorégulateurs comme le valproate de sodium.

c-Apathie : améliorée par les antidépresseurs

d-Autres

- **NB** : les anticholinestérasiques ainsi que la mémantine améliorent de même les troubles du comportement et peuvent aussi être proposés dans le traitement de l'apathie, de l'agitation et des hallucinations
- Equanil® si agressivité ou angoisse
- Hypnotiques si troubles du sommeil (Imovane®, Stilnox®) ; sédatifs à dose importante à éviter (risque de chutes)

PRISE EN CHARGE NON MEDICAMENTEUSE

1-Prise en charge sociale

a-Maintien à domicile

- C'est l'objectif à réaliser dans un premier temps, si possible
- Aides médicosociales si nécessaire :
 - × Soins d'hygiène et infirmiers, aide ménagère (courses, ménage, repas)
 - × Equipe de secteur psychiatrique.
 - × Si attitude agressive, placement dans l'immédiat. Si refus, demande d'hospitalisation sur demande d'un tiers voire placement en long séjour

b-Aides médico-psychologiques : pour le malade et la famille

c-Activités de rééducation

- Stimulation de la mémoire dans les formes légères à modérées (ateliers mémoire, hôpital de jour en gériatrie). Exercices devant être réguliers
- Orthophonie, musicothérapie, sociothérapie avec animaux familiers (humeur).

d-Prévention et gestion des crises et troubles psycho-comportementaux

- Hôpitaux : en cas d'urgence, pour éliminer un syndrome confusionnel
- Centres d'accueil de jour ou d'accueil temporaire
- Placement en institution (si la charge est trop lourde).

e-Mesures de protection juridique

- En urgence : sauvegarde de justice ; de façon chronique : tutelle ou curatelle.

f-Prise en charge de l'entourage

- L'entourage étant soumis à une charge émotive, un stress très important, un sentiment de culpabilité,
- On doit les informer sur :
 - × Les aides financières : ALD (prise en charge à 100% des soins), APA (Allocation Personnalisée d'Autonomie max 1.200 €/mois selon revenu), allocation de garde à domicile (1.500 €/personne/mois en cas de dépendance chronique), réduction d'impôt (50% en cas d'emploi d'une aide à domicile).
 - × Recours à des associations de familles telles que France-Alzheimer

2-Prise en charge globale : pluridisciplinaire, médicale et psycho-sociale

▪ Le patient :

- Etablir et garder le contact, rechercher comorbidités associées, douleurs
- Mesurer le niveau cognitif et d'autonomie restant
- Prise en charge orthophonique et psychomotrice.

▪ Le suivi de la famille dans :

- Sa difficulté de supporter la maladie et les changements de la personne aimée
- Faire le deuil progressif de la guérison

PRISE EN CHARGE NON MEDICAMENTEUSE	▪ La coordination avec les autres intervenants : partage des informations : - Entre les médecins traitants (généraliste, spécialistes), en ville et en institution - Avec l'équipe soignante (institution, domicile) : auxiliaire de vie, infirmière, orthophoniste, kinésithérapeute
NOUVELLES PISTES THERAPEUTIQUES	▪ Antagoniser les mécanismes inducteurs de la mort neuronale ou les substances considérées comme neurotoxiques : anticalcique, capteurs de radicaux libres ▪ Utilisation de facteurs neurotrophiques du SNC pour augmenter l'arborisation neuronale ▪ Espoir thérapeutique : greffes neuronales au stade débutant de la maladie ; la prudence est de mise concernant le clonage de cellules humaines ▪ Anticholinestérasiques très puissants puis les actuels n'inhibent qu'à hauteur de 30 à 50% ; agonistes nicotiniques ▪ Immunothérapie apportant anticorps contre la protéine β amyloïde ▪ Médicaments inhibant la synthèse du peptide β amyloïde : l'Alzhemed® est actuellement en phase III. ▪ Médicaments agissant sur : la protéine tau, la dégénérescence neuro-fibrillaire, la prévention des facteurs cardiovasculaires notamment les statines.
BUTS DU DIAGNOSTIC PRECOCE	• Définir la maladie et la prendre en charge : - Mettre un nom sur ses troubles (sans insister douloureusement) soulage le patient et son entourage - Faire comprendre qu'il existe un traitement et des mesures à prendre pour freiner son aggravation : organiser les aides (ALD, APA, aides à domicile, hôpital de jour) • Un traitement spécifique précoce : donépézil, rivastigmine, galantamine et mémantine) - Stabilisation du MMS : la MA évolue lentement et le score MMS diminue de 3 à 4 points chaque année, le traitement entraîne en un an une stabilisation de l'état cognitif de 60%. - Réduction de la mortalité et du taux d'hospitalisation : 25% et 41% passent à 15% et 22% respectivement. - Amélioration possible de certains troubles du comportement

POINTS FORTS

Avant de prononcer le diagnostic d'Alzheimer, il faut éliminer les autres causes de démences :

- En particulier des démences dites secondaires non dégénératives (notamment démence vasculaire, hydrocéphalie en pression normale)
- Et les autres démences dites dégénératives avec les démences corticales et les démences sous-corticales.

BUTS DU DIAGNOSTIC PRECOCE

Approches utilisées et type de stimulus employé (ANAES 2003)

TYPE DE STIMULUS	APPROCHES
Stimulation cognitive, psycho-cognitive	- Rééducation de la mémoire - Rééducation du langage, de la communication (orthophonie) - Rééducation des compétences fonctionnelles (ergothérapie) - Approches psychosociales, psychothérapie, psychanalyse - Relaxation : musique, massage, environnement - Activités occupationnelles et récréatives (conversation, lecture, dessin, animal domestique, jeux, atelier etc.)
Stimulation du comportement	- Approche comportementale
Stimulation sensorielle	- Application de principes généraux, adoption de règle de vie pratique, approche comportementale
Stimulation de l'activité motrice	- Son (musique, chant), couleurs, lumière, arômes, massage
Aménagement des lieux de vie	- Danse, promenade, mouvements, gymnastique, kiné
Surveillance médicale	- Architecture, aménagement intérieur - Prévention et traitement des comorbidités associées - Rééducation des déficits et handicaps (audition, vision) - Soins dentaires

• Inventaire neuropsychiatrique

Items	Absent	Fréquence	Gravité	Retentissement
Idées délirantes	0	1 2 3 4	1 2 3	0 1 2 3 4 5
Hallucinations	0	1 2 3 4	1 2 3	0 1 2 3 4 5
Agitation/Agressivité	0	1 2 3 4	1 2 3	0 1 2 3 4 5
Dépression/Dysphorie	0	1 2 3 4	1 2 3	0 1 2 3 4 5
Anxiété	0	1 2 3 4	1 2 3	0 1 2 3 4 5
Exaltation de l'humeur/ Euphorie	0	1 2 3 4	1 2 3	0 1 2 3 4 5
Apathie/Indifférence	0	1 2 3 4	1 2 3	0 1 2 3 4 5
Désinhibition	0	1 2 3 4	1 2 3	0 1 2 3 4 5
Irritabilité/Instabilité de l'humeur	0	1 2 3 4	1 2 3	0 1 2 3 4 5
Comportement moteur aberrant	0	1 2 3 4	1 2 3	0 1 2 3 4 5
Sommeil	0	1 2 3 4	1 2 3	0 1 2 3 4 5
Appétit/Troubles de l'appétit	0	1 2 3 4	1 2 3	0 1 2 3 4 5

Module 6 : DOULEUR – SOINS PALLIATIFS - ACCOMPAGNEMENT

Chapitre 7 - ITEM N°65

BASES NEUROPHYSIOLOGIQUES ET EVALUATION D'UNE DOULEUR AIGUE ET D'UNE DOULEUR CHRONIQUE

	1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	Reconnaître et évaluer une douleur aiguë et une douleur chronique.		

I-RECONNAITRE ET EVALUER UNE DOULEUR AIGUE ET UNE DOULEUR CHRONIQUE : BASES NEUROPHYSIOLOGIQUES

DEFINITIONS

- **La douleur** : selon l'association internationale d'étude de la douleur (IASP EN 1979) :
 - L'expression d'une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable liée à une pathologie tissulaire, réelle ou potentielle ou décrite en terme de telles lésions.
 - Phénomène **subjectif** complexe, composé d'une perception, **indiquant une lésion tissulaire, lésion réelle ou potentielle**, et la réponse affective que provoque cette perception
 - C'est une expérience sensorielle émotionnelle.
- **Douleur aiguë** :
 - Douleur-symptôme ou alerte constituant un guide pour le diagnostic
 - Signal biologique d'une possible lésion ou de son étendue, de durée brève typiquement < 1 mois
 - Associée à une anxiété et une hyperactivité du système nerveux sympathique (tachycardie, augmentation de la fréq. respiratoire et de la TA, sueurs, dilatation pupillaire).
- **Douleur chronique** :
 - Douleur persistant plus d'un mois après cicatrisation d'une lésion tissulaire aiguë, ou
 - Douleur **persistant** ou récidivant après **3 mois d'évolution**
 - En épuisant le patient, elle devient **douleur-maladie**, une maladie en elle-même.
- **Douleur névropathique** :
 - C'est la conséquence d'un dysfonctionnement du somato-sensoriel aberrant dans le SNP, le SNC ou les 2 à la fois
 - Peut impliquer une afférence sympathique, une lésion d'un nerf périphérique (compression, névrome) ou une affection du SNC (AVC, lésion médullaire).

BASES NEURO- PHYSIO- PATHOLOGIQUES

1-Rappel sur les voies anatomiques de la douleur

- Les douleurs suivent les voies neurologiques périphériques et centrales précises avec :

a-Le stimulus douloureux

- Nature : stimulation directe par l'**agent causal** ou indirecte par des **substances algogènes** chimiques originaires des tissus périphériques, du plasma et des fibres nerveuses (histamine, interleukine, substance P, prostaglandines, leucotriènes, etc).
- Active en périphérie les terminaisons libres du 1^{er} neurone nocicepteur de la douleur ; fibre spécifique peu ou pas myélinisée

b-Les nocicepteurs

- Terminaisons situées au niveau cutané, musculaire, articulaire et viscéral
- Sont soumis à l'influence : de système immunitaire, sympathique, inflammatoire et de l'organisation neurologique sensitive périphérique
- Sont de 2 types :
 - × Opératoire : répondent à des stimulations mécaniques intenses
 - × Nocicepteurs polymodaux : répondent à des stimulations mécaniques intenses, thermiques ($< 18^{\circ}$ ou $> 45^{\circ}\text{C}$) ou chimiques (substances algogènes)
- Ils transforment le message nociceptif en influx nerveux (potentiel d'action).

c-Les fibres périphériques

- L'influx nerveux nociceptif ainsi formé emprunte dans les nerfs sensitifs 2 types de fibres :
 - × Les fibres myélinisées A δ , de faible calibre, conduisant de 4 à 30 m/s, responsables d'une douleur rapide, à valeur topographique
 - × Les fibres C, non myélinisées, conduisant à moins de 2 m/s, responsables d'une douleur retardée, sourde et moins localisée.

d-La corne postérieure de la moelle épinière

- Le message douloureux transite par les cellules bipolaires dans la racine post. de la ME (protoneurone), qui se connecte dans la corne dorsale de la ME avec le deutoneurone
- Au niveau du protoneurone, des collatérales se connectent au système végétatif de la ME et à la corne antérieure, responsables ainsi des réactions végétatives et motrices à la douleur.

e-Faisceaux ascendants

- Les axones des neurones de la corne dorsale croisent la ligne médiane (décussation) vers le cordon ventrolatéral controlatéral pour former le faisceau spino-réticulo-thalamique qui se divise en 2 faisceaux :
 - × Le faisceau spino-thalamique : à conduction rapide et à organisation somatotopique, se connecte sur le noyau somesthésique ventro-latéral du thalamus
 - × Le faisceau spino-réticulo-thalamique : à conduction lente, se projette sur le thalamus après avoir informé la rétículo bulbaire (générant une réaction d'éveil, connexion avec les noyaux des nerfs crâniens et les centres végétatifs du tronc)

f-Le troisième neurone (neurone thalamo-cortical)

- Au niveau du thalamus : le faisceau spino-thalamique se projette sur le noyau ventro-latéral postérieur et le spino-réticulo-thalamique dans les noyaux médians.
- Au niveau du cortex : il y a une transformation de la sensibilité douloureuse en souffrance en projetant les informations sur les aires sensibles (gyrus pariétal post-central), les aires motrices et le système limbique.

2-Mémoire de la douleur

- La durée d'exposition du système nerveux aux informations douloureuses permet d'expliquer une certaine mémorisation neurologique des sensations algiques.
- Cette mémorisation provoque une sensibilisation à la fois périphérique et centrale (corticale et médullaire).
- Ces informations sont gérées par trois systèmes d'intégration-réaction :
 - **Système sensitivo-discriminatif** : gère la composante organique de la douleur
 - **Système émotionnel** : gère l'affect du douloureux chronique
 - **Système cognitif** : donne à chaque instant une interprétation de cette douleur en fonction du contexte socioculturel.
- Le traitement de l'information par ces trois systèmes induit des modifications comportementales chez le malade douloureux chronique.

3-Mécanismes de contrôle contre la douleur**a-Au niveau périphérique**

- Le message douloureux est modulé par au moins 4 systèmes : inflammatoire, immunitaire, sympathique et le système neurologique sensitif.

b-Au niveau central

- Le message douloureux est soumis à l'influence du :
 - **Contrôle spinal :**
 - × La porte médullaire « **Gate control** » où les fibres de gros calibres Aδ exercent une inhibition sur les informations nociceptives
 - × Cette inhibition est pré et post-synaptique (par l'intermédiaire d'interneurones) avant que ne soit excité le 2^{ème} neurone de la douleur.
 - × Les interneurones endorphiniques spinaux exercent une inhibition puissante dans la corne dorsale.
 - **Contrôle supra-spinal :**
 - × **Voies bulbaires descendantes inhibitrices** de la partie rostro-ventrale de la bulbe vers la corne dorsale par libération de sérotonine ou de noradrénaline.
 - × Le noyau reticularis thalamique semble exercer aussi une inhibition sur la nociception.
 - × Le message nociceptif remontant par le 2^{ème} neurone de la douleur est à nouveau contrôlé par un deuxième système de régulation de la douleur : le **contrôle inhibiteur diffus**.
 - × Ce système peut être activé au niveau bulbaire par des sensations douloureuses prenant toutes les zones du corps, voire par la proprioceptivité diffuse de tout l'individu.
 - × La résultante de ce système inhibiteur descendant est encore un blocage à tous les étages de la corne postérieure de la moelle épinière de la montée du signal douloureux.

BASES NEURO- PHYSIO- PATHOLOGIQUES

- Contrôle encéphalique :

- × Difficile à mettre en évidence car il fait intervenir le psychisme de l'individu.
- × Tout se passe comme si toutes les composantes de notre personnalité étaient plus ou moins capables de se mobiliser pour faciliter un contrôle descendant de la douleur, s'opposant à un ressenti trop désagréable de celle-ci.

4-Mécanismes des douleurs chroniques

- *L'agression initiale peut être à type de traumatisme, de plaies, d'infection, d'agression chimique, ischémique, inflammatoire, cancéreuse, dentaire, etc.*
- *On distingue schématiquement 2 groupes :*

a-Les douleurs chroniques

1°) Douleurs par excès de nociception

- **L'hyperalgésie primaire** : par augmentation des décharges des nocicepteurs et abaissement de leurs seuils de déclenchement
- **Le réflexe d'axone** : la stimulation répétée des fibres afférentes induit une inflammation neurogène par des substances sécrétées en périphérie par les fibres nociceptives elles-mêmes (sub. P, calcitonine...)
- **Le système sympathique** : peut entretenir ces douleurs en sécrétant de la noradrénaline
- **La contraction motrice réflexe** : l'arc réflexe moteur se fait entre les collatérales des fibres afférentes nociceptives et la corne antérieure, ce qui aggrave les douleurs
- **L'hyperalgésie centrale** : liée à une augmentation de décharge des neurones spinaux, un abaissement de leur seuil de réponse et une augmentation de leurs récepteurs.

2°) Douleurs neuropathiques

Elles sont dues à une lésion du SNP et/ou du SNC. Le mécanisme physiopathologique peut être :

- Des décharges ectopiques qui naissent au niveau d'une fibre nerveuse lésée où a lieu une prolifération de canaux ioniques
- Une prolifération anormale des récepteurs adrénergiques
- La levée du « gate control » par l'atteinte des grosses fibres A δ (inhibitrices)
- L'apparition de néo-synapses aberrantes aux zones lésées, cela peut expliquer l'allodynie
- Une perturbation neurochimique de la corne postérieure : par une stimulation des récepteurs N-méthyl-D-aspartate, une sécrétion anormale de prostaglandines et de monoxyde d'azote
- Des phénomènes d'amplification nociceptive au niveau cortical.

b-Les douleurs psychogènes ou psychiatriques

- Bilan clinico-paraclinique négatif.
- Une compréhension des relations familiales, professionnelles ou des déterminants psychiques et culturels peuvent constituer le substratum de cette composante de la douleur.

BASES NEURO- PHYSIO- PATHOLOGIQUES

5-Conséquences de cette douleur

- Perte progressive de l'attention au travail, des relations familiales (enfants, conjoint)
- Perte de la confiance en ses capacités physiques
- Disparition progressive de tout projet, investissement corporel et psycho-socioculturel laissant à une plus grande empreinte de la douleur
- Un cercle vicieux peut ainsi s'installer et se pérenniser au fil des mois et des années

L'examen clinique a souvent l'optique d'évaluer l'intensité de la douleur pour éventuellement orienter la thérapeutique.

1-Interrogatoire

A pour but de rechercher la maladie causale, mais surtout d'évaluer les douleurs avec :

- Ancienneté de la douleur, date et mode de début
- Topographie, irradiation, horaires, durée, intensité (EVA), description qualitative
- Circonstance et délai d'apparition
- Retentissement affectif, comportemental et professionnel
- Diagnostic initial de sa cause ainsi que les modalités des prises en charge et leurs efficacités
- Implication médico-légale éventuelle.

2-Examen clinique

- Observation du patient : mimique, mobilité spontanée, façon de se mouvoir et attitudes antalgiques
- Inspection de la zone douloureuse : aspect, couleur, troubles vasomoteurs, contracture musculaire
- Examen neurologique et en particulier appréciation de la sensibilité et de la motricité : rechercher :
 - Une anesthésie ou une hypo-esthésie, globale ou dissociée (thermo-algique)
 - Une hyperalgésie : réponse augmentée à un stimulus légèrement douloureux
 - Une allodynie : sensation douloureuse à un stimulus normalement non douloureux
 - Une hyperpathie : exagération de la perception douloureuse à un stimulus répétitif (se trouve surtout dans la neuropathie d'origine centrale)
- Les douleurs sont de 2 types : provoquées (hyperalgésie, allodynie) ou spontanées (sensation de brûlure, de broiement, d'arrachement avec des accès paroxystiques)

Au terme de l'examen clinique, on peut cerner si la douleur est :

- De type désafférentation de cause neurogène : à type d'hyperalgésie ou d'allodynie
- De type somatique, par excès de nociception : examen clinique orienté suivant le siège de la douleur (cardiaque, ORL, dentaire, lésion apparente, etc)
- De type psychogène : examen clinique normal

CLINIQUE

II-EVALUATION DE LA DOULEUR

ECHELLES D'AUTO- EVALUATION DE LA DOULEUR

- Echelles permettant de mesurer la douleur à une situation ou un instant donné.
- Utilisées le plus souvent dans le cadre des douleurs chroniques, notamment cancéreux, avec :

1-Echelle visuelle analogique (EVA) +++

- Relativement fiable et reproductible ; elle permet de mesurer l'intensité d'une douleur, mais également son suivi évolutif et l'efficacité d'un traitement antalgique
- Son usage simple sensibilise l'ensemble du personnel soignant à la prise en charge de la douleur et facilite la transmission des informations.
- A l'aide d'une règle (de 0 à 10), on évalue la douleur :
 - **Niveau 1-3** : douleur faible
 - **Niveau 4-6** : douleur moyenne
 - **Niveau 7-10** : douleur forte
- **Chez l'enfant** de moins de 5 ans on peut utiliser :
 - **L'échelle des mimiques** : comporte une série de visages exprimant des degrés croissants de douleurs (visage souriant à visage pleurant)
 - **L'échelle des cubes** : comporte 6 cubes de poids et de taille croissants ; on demande à l'enfant de choisir celui qui correspond à sa situation douloureuse

2-Echelle numérique

- Echelle de 5, 10 ou 20 points.

3-Echelle verbale simple

- Comporte une série de qualificatifs hiérarchisés : douleur absente, très légère, modérée, fortement insupportable

4-Questionnaires

- Visent à décrire qualitativement la douleur ressentie par le patient : exemple de **questionnaire de la douleur de St Antoine**, adaptation française d'un questionnaire anglo-saxon comportant 9 groupes d'adjectifs sensoriels, 7 groupes d'adjectifs affectifs et un groupe d'évaluation.
- **Sont utiles** pour :
 - Le médecin en faisant décrire par le patient les qualités des douleurs correspondant à sa situation à un instant donné
 - Les études concernant les médicaments antalgiques.

CLASSIFICATION SELON L'EVOLUTION DANS LE TEMPS

1-Douleurs aiguës

- Genèse : LÉSION → NOCICEPTION
- Ce sont des douleurs « **habituellement contrôlables** » en pratiques cliniques, **révélatrices d'une lésion** le plus souvent, justifiant un bilan étiologique.
- Ce sont des **douleurs « utiles »** le plus souvent : **symptômes d'une pathologie**, qui conduisent au diagnostic et au traitement étiologique
- Il faut traiter la douleur elle-même et traiter sa cause
- La **réponse au traitement antalgique**, correctement adapté, est généralement **bonne**.

**CLASSIFICATION
SELON
L'EVOLUTION
DANS LE TEMPS**

2-Douleurs chroniques

- Genèse :
 - LÉSION : genèse de la douleur = phénomènes neuro-physiologiques et neurochimiques
 - PERCEPTION DE LA DOULEUR : intègre déjà des variables psychologiques car elles impliquent une sensation physique désagréable donc négative.
 - SOUFFRANCE : répercussion émotionnelle de cette sensation négative
 - COMPORTEMENT-DOULEUR : ensemble de comportements observables par lesquels l'individu exprime sa douleur et communique avec son entourage : syndrome douloureux – incapacité – prise de traitement.
- Ce sont des douleurs :
 - « **Habituellement rebelles** » en pratiques cliniques
 - Ayant perdues leur utilité : douleur **devenant maladie en elle-même, n'ayant plus sa valeur de signal d'alarme.**
- Mécanismes en cause :
 - Extension progressive d'une lésion (tumeur, artérite), non accessible à un traitement spécifique et relevant d'un traitement symptomatique systématique
 - Douleur qui persiste malgré un traitement qui semble adapté et évalué.
- Elles recouvrent des situations cliniques variées :
 - Pathologies somatiques dépassées (cancer)
 - Pathologies somatiques avec composantes neuropathiques ou des lésions multiples (métastases osseuses, arthrose évoluée, etc)
 - Douleurs dites idiopathiques : un certain nombre de lombalgies, céphalées, fibrociments ayant fréquemment un caractère rebelle.
- Ne sont pas des douleurs chroniques : les douleurs insuffisamment traitées (par sous-utilisation d'opioïdes).
- Retentissements multiples :
 - Perte d'activité physique, dépression
 - Troubles du sommeil, perte de contacts sociaux
- Traitement :
 - Nécessité d'un traitement global
 - Plus axé sur la réhabilitation du malade que sur la seule plainte douloureuse
 - On ne peut y appliquer les stratégies utilisées en douleur aiguë.

Classification selon l'évolution temporelle	Douleurs aiguës « habituellement contrôlables »	Douleurs chroniques « habituellement rebelles »
Exemples	Douleur du cancer Douleur postopératoire Colique néphrétique	Lombalgies, fibromyalgies, Arthrose, cancer avec envahissement nerveux
Evolution sous traitement adapté	Rapide	Très lente
Mécanisme de la douleur	Unique, lésionnel Souvent par excès de nociception	Multifactoriel : douleurs intriquées et composante psychosociale
Réactions psychologiques	Anxiété, stress Réversibles	Dépression : déterminante dans le tableau
Comportement	Adapté	Inadapté et entretenu par des phénomènes d'évitement
Modalités de traitement	Traitement étiologique Traitement antalgique Assistance psychologique simple	Poursuite des traitements adaptés Prise en charge globale et pluridisciplinaire
Objectifs du traitement	Eviter la chronicité	Traitement réadaptatif : aménagements pour gérer la douleur persistante

III-ETIOLOGIE DE LA DOULEUR

NEUROLOGIQUE

- Une douleur neurologique peut apparaître aussi bien après une lésion du SNP que du SNC, quel que soit son niveau
- Mécanismes :
 1. Douleurs de **désafférentation** : dues à l'interruption partielle ou complète de l'afférence périphérique ou centrale
 2. Douleurs à **médiation sympathique** : dépendent de l'efférence sympathique
 3. Douleurs dues à un **processus périphérique** : compression nerveuse, névrome
 4. Douleurs à type d'allodynies ou d'**hyperalgies**, à type de **décharges paroxystiques**,
 5. Par atteinte du SNC (AVC par ex.), en particulier les régions du thalamus : **syndrome thalamique**,
 6. **Algo-neuro-dystrophie**.

**EXTRA-
NEUROLOGIQUE****1-Somatiques**

- Ce sont des douleurs par excès de nociception
- De **causes multiples et variées** : cardiaque, rhumatologique, **cancéreuse**, infectieuse...
- Le caractère durable de la douleur induit des modifications fonctionnelles du SNC (libération de substance inflammatoire, activation de cellules immunocompétentes, libération de cytokines)

2-Psychogènes

- Deux circonstances différentes vont se rencontrer :

a-Douleurs fonctionnelles surajoutées (à une douleur somatique ou neuropathique) :

- Perturbation du système neurologique par l'intensité de la douleur.
- Elle peut être un facteur de décompensation d'un état neuropsychique antérieur latent
- Celui-ci a, en général, et par conséquence, une relation avec le tableau algique.

b-Douleurs résultant d'un dysfonctionnement de la perception sensorielle

- Du schéma corporel associé à une perturbation de la structure de la personnalité
- Elle peut être également observée dans un contexte psychopathologique ou psychiatrique particulier.

IV-PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR**BILAN
CLINIQUE**

En dehors de l'interrogatoire et de l'examen clinique, 2 étapes sont à étudier avant de traiter :

1-Evaluation psychologique la recherche de dépression**2-Bonne connaissance du milieu familial et de son influence sur le patient**

- Toute douleur impose à la fois la recherche de la douleur et sa cause.
- Dans le même temps, il convient de prendre en charge la douleur en tant que telle.
- Quelle que soit l'origine de la douleur initiale, certains facteurs peuvent se surajouter :
 - D'ordre émotionnel : anxio-dépressif, facteur cognitif et comportement inadapté : pensées erronées, sentiment d'impuissance face à la douleur
 - Désinvestissement des occupations habituelles
 - Difficultés résultant de la désinsertion socioprofessionnelle et familiale.

CONDUITE
A TENIR

1-Les moyens

a-Moyens antalgiques

- Trois niveaux de substance antalgique d'après l'O.M.S. :

N
I
V
E
A
U
1

→Antalgique et antipyrétique : le paracétamol

- Son action est majoritairement centrale, inhibe l'activité de la cyclo-oxygénase cérébrale (enzyme nécessaire à la synthèse des prostaglandines).
- Il semble être le médiateur spinal de l'action des excitateurs.

→Antalgiques, antipyrétiques et anti-inflammatoires : l'aspirine

- L'acide acétyl-salicylique est antalgique à la dose d'1 g/jour
- Elle déprime l'activité des cyclo-oxygénases périphériques et centraux au premier stade de synthèse des prostaglandines qui sont des éléments importants dans le processus inflammatoire.
- Ainsi, elle prévient le phénomène de la sensibilisation aux substances algogènes et diminue le seuil nociceptif.
- Effets indésirables : digestifs, nombreuses interactions médicamenteuses et action sur l'hémostase.

→Les autres AINS :

- Ils inhibent eux aussi la cyclo-oxygénase et des prostaglandines.

→Les corticoïdes :

- Ils exercent leur action anti-inflammatoire à **3 niveaux**
 - x Ils inhibent la migration des cellules sur le site de l'inflammation
 - x Ils modifient la production et/ou l'activité des protéines vaso-actives : histamine, leucotriènes, kinines et prostaglandines
 - x Ils diminuent la fonction phagocytaire des polynucléaires et des macrophages.

N
I
V
E
A
U
2

- Correspond à des antalgiques de niveau I associés à des morphiniques faibles avec :

- Le **dextropropoxifène** : dérivé de la Méthadone®, il possède donc une affinité avec les récepteurs opioïdes (Di-Antalvic®, Propofan®)
- La **codéine** : sa dégradation hépatique la transformant en morphine d'où son action antalgique (Codoliprane®, Efferalgan codéiné®)
- Les **antalgiques mixtes** avec par exemple le Tramadol (Topalgic®, Contramal®) :
 - x C'est un analgésique central dont l'action est double et synergique
 - x Il a une action de type opioïde : par sa fixation sur les récepteurs mu
 - x Action centrale par inhibition de la récapture de la noradrénaline et de la sérotonine (impliquées dans le contrôle de la transmission nociceptive centrale).

N
I
V
E
A
U

3

- Les **opioïdes** : morphine et apparentés, extraits de l'opium (pavot) :
 - Les opioïdes forts peuvent donner naissance à la **morphine** ou au fentanyl. L'action antalgique s'opère à plusieurs niveaux de la périphérie au cortex.
 - La morphine **fait obstacle au passage nociceptif** au niveau de la corne postérieure de la moelle (contrôle inhibiteur diffus de la nociception); elle stimule les récepteurs endorphine-enképhaline en diminuant la transmission de l'impulsion douloureuse
- La morphine, en plus de l'action centrale de sédation, a un **effet stimulant psychodysléptique** (euphorie). Chez les patients très douloureux (cancéreux), cet effet est faible du fait de l'action préférentielle du médicament sur les centres de la douleur.

b-Autres moyens

- **Médicaments** :
 - × Les antidépresseurs qui ont une action antalgique propre, probablement centrale, spinale, ou supra-spinale (Laroxyl®)
 - × Certains anti-épileptiques : Rivotril®, Tégretol®, Neurontin®, Lyrica®
- **Moyens neurochirurgicaux** :
 - × Neurolyse des voies (du SNC) de la douleur : électrothermie du ganglion de Gasser, thermocoagulation, section de la voie spino-thalamique par cordotomie, thalamotomie
- **Neurostimulation électrique chronique** :
 - × Aussi bien au niveau transcutané (TENS : transcutaneous electro-neuro stimulation), cordonal postérieur ou thalamique, stimulation de la colonne dorsale
- **Autres moyens** :
 - × Physiothérapie, acupuncture, dispositifs orthopédiques, diathermie
 - × Rééducation, psychothérapie, technique de relaxation, sophrologie, hypnose, méthodes cognitives et comportementales.

**CONDUITE
A TENIR****2-En fonction de l'étiologie****a-Traitement des douleurs neurogènes**

- Il est guidé suivant l'étiologie de la douleur :
 - × Douleur permanente à type de déchirure (zona, syndrome thalamique, douleurs polyneuropathiques : antidépresseurs (Laroxyl® 15 à 25 mg/j), Neurontin® (1.800 à 2.400 mg/j), Rivotril®, Lyrica® 75, association de l'un avec l'autre ou stimulation électrique
 - × Douleur fulgurante ou paroxystique (névralgie du trijumeau) : Tégretol LP® (2 x 200 mg/j)
 - × Douleur due à une compression neurologique : corticoïdes
 - × Douleur liée à une algo-neuro-dystrophie : Calcitonine®

b-Traitement de cause somatique

- Le traitement est bien sûr étiologique :
 - × Symptomatique en fonction du type de douleurs AINS + myorelaxant si lombosciatalgie
 - × Vasodilatateur si atteinte de type ischémique (Praxilène® 200 3 x/j, Iskédyl®)
 - × Antispasmodique si colique néphrétique (Spasfon®)
- Douleurs de type **carcinologique (problème le plus fréquent)** :
 - × Utilisation de façon évaluée et chronologique des différents niveaux d'antalgiques en commençant par le niveau le plus faible et en augmentant en posologie et en échelle suivant le degré de la douleur.
 - × Possibilité d'administration de Morphine® contrôlée par le patient : pompe à Morphine®, Morphiniques transcutanés (Durogésic® 1 patch/3 j) **NB** : 25 µg de Durogésic® correspond à 60 mg de morphine.

CONDUITE A TENIR

c-Traitement des douleurs sans cause décelable : causes psychogènes ou psychiatriques

Dans ce cadre-là, les psychotropes (antidépresseurs) et la psychothérapie peuvent être utiles.

Particularités du traitement des douleurs neuropathiques :

- Les antidépresseurs tricycliques (Laroxyl®) :
 - Action : effet antalgique propre par inhibition de la récapture présynaptique de la noradrénaline et de la sérotonine.
 - En pratique : l'effet antalgique survient dans les 15 premiers jours après le début du traitement qui, sera entrepris à doses progressivement croissantes et devra être maintenu durant 4 à 6 semaines au minimum avant de conclure à son inefficacité.
 - Effets secondaires potentiels : sédation, hypotension orthostatique, aggravation d'un trouble du rythme préexistants et des effets de type anticholinergique (sécheresse de bouche, constipation et rétention d'urine).
- Les anticonvulsivants (Rivotil®, Neurontin®, Tégrétol®, Lyrica®) : utilisés dans les douleurs paroxystiques spontanées ou allodyniques. Il est parfois nécessaire d'atteindre des doses élevées. Les effets secondaires sont fréquents, notamment en début de prescription et surtout chez les patients âgés.
 - Les anxiolytiques : utiles, mais prescription limitée dans le temps.
 - Au niveau du nerf trijumeau :
 - Thermocoagulation du ganglion de Gasser (destruction sélective percutanée des fibres sensibles), n'est indiquée qu'en cas de névralgie essentielle, rebelle, et parfois dans la SEP
 - Décompression vasculaire microchirurgicale par abord direct de la fosse postérieure
 - Micro-compression par ballonnet du ganglion de Gasser
 - Radiochirurgie stéréotaxique
 - La neurostimulation transcutanée à visée analgésique n'est préconisée qu'en cas de désafférentation modérée et de topographie limitée : la stimulation à haute fréquence et de basse intensité doit provoquer des paresthésies dans le territoire douloureux.

CONCLUSION :

--> Toute douleur, en plus de sa connaissance étiologique (neurogène, somatique ou psychogène), doit être **évaluée** et pondérée pour permettre de meilleures mesures antalgiques aussi bien d'un point de vue acte médicamenteux que relation avec le malade ou réalisation d'autres actes thérapeutiques.

--> La maîtrise de la douleur est capitale pour la thérapeutique du patient.

- Actuellement, il se développe **des centres antidouleurs** avec des orientations surtout palliatives carcinologiques, mais aussi d'autres perspectives psychiatriques ou pédiatriques.
- **On ne traite pas seulement les douleurs, mais le malade dans sa globalité.**



Module 7 : SANTE ET ENVIRONNEMENT, MALADIES TRANSMISSIBLES



ECN 2009
Dossier 5
ECN 2010
Dossier 4

Chapitre 8 - ITEM N°85

INFECTION A VIH ET NEUROLOGIE

	1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Informer et conseiller en matière de prévention de la transmission sanguine et sexuelle du VIH • Diagnostiquer une infection à VIH • Annoncer les résultats d'une sérologie VIH • Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.		

I-EPIDEMIOLOGIE

- Au niveau mondial, 33.600.000 personnes vivent avec une infection par le VIH. En France, 25 000 personnes environ vivantes et atteintes du SIDA.
- Fréquence des manifestations neurologiques au cours de l'infection par le VIH :
 - 35 à 80% selon les séries
 - Plus de 90% des patients autopsiés.

II-MODES DE TRANSMISSION

LES RISQUES DE TRANSMISSION	• Les voies de transmission du VIH sont : - Sexuelles : contacts homo-hétéro ou bi-sexuels - Sanguines : transfusions de sang ou de produits sanguins, toxicomanie IV - Materno-fœtales : mère-enfant. • Le virus ne se transmet : - Ni par piqûres d'insectes, ni par contacts d'objets utilisés par des sujets infectés - Ni même par contact corporels autres que sexuels ou sanguins avec ces sujets.
GROUPES DES SUJETS A RISQUE	• Promiscuité sexuelle : homo et/ou hétérosexuelle, partenaires sexuels multiples • Transfusés, hémophiles (surtout avant 1984) : persistance d'un risque minime de 1 pour 1 million • Nouveau-né de mère infectée par le VIH : - La transmission en fin de grossesse, à l'accouchement ou par l'allaitement - Risque < 5% actuellement avec le traitement préventif, la modification des pratiques obstétricales et la contre-indication de l'allaitement

III-LE DIAGNOSTIC

DIRECT	▪ Isolement du virus par culture cellulaire : – Technique longue et coûteuse, réservée au diagnostic chez l'enfant né de mère séropositive ▪ Mesure de la charge virale ou quantification de l'ARN viral plasmatique utilisé pour le suivi des patients (efficacité d'un TTT) ▪ Détection de matériel génétique par amplification en chaîne ou PCR : Polymerase Chain Reaction. – Consiste à amplifier une séquence de bases nucléotidique ou fragment d'ARN afin de mieux l'identifier.
INDIRECT	▪ Détecter la présence des anticorps dirigés contre les protéines constitutives du virus. ▪ Les anticorps apparaissent 3 semaines à 3 mois après le contage ▪ Détection de l'Ag P24 : positif 3 à 25 jours après le contage ▪ Test ELISA : de spécificité élevée mais avec de faux positifs

IV-LE SUIVI PARACLINIQUE BIOLOGIQUE

- Numération formule sanguine, plaquettes, bilan d'hémostase
- Dosage des transaminases
- Numération des CD4 ; **charge virale**.

V-LE SIDA : CLASSIFICATION

- Nouvelles classifications de l'infection à VIH depuis le 1^{er} janvier 1993 :
 - Catégorie clinique (Tableau I)
 - Catégories A, B et C (Tableau II).

Tableau I : Catégories cliniques de l'infection à VIH

Nombre de lymphocytes CD4 positifs	CATEGORIES CLINIQUES		
	A : asymptomatique	B : symptomatique	C : SIDA
500/μl ou > 29%	A1	B1	C1
200-499/μl ou 14-28%	A2	B2	C2
< 200/μl ou < 14%	A3	B3	C3

TABLEAU II : CATEGORIES A, B ET C**Catégorie A :**

- Infection VIH asymptomatique
- Lymphadénopathie persistante généralisée (PGL) ; primo-infection symptomatique.

Catégorie B :

- Angiomatose bacillaire
- Candidose oro-pharyngée ; candidose vaginale persistante, fréquente, répondant mal au traitement
- Dysplasie du col (modérée ou grave), carcinome *in situ*
- Syndrome constitutionnel : fièvre ou diarrhée > 1 mois
- Leucoplasie chevelue de la langue ; zona récurrent ou envahissement de plus d'un dermatome
- Purpura thrombocytopénique idiopathique
- Salpingite, en particulier lors de complication par des abcès tubo-ovariens
- Neuropathie périphérique.

Catégorie C :

- Candidose bronchique, trachéale, pulmonaire ou œsophagienne
- Cancer invasif du col de l'utérus
- Coccidioïdomycose intestinale d'une durée > 1 mois ; infection à CMV (autre que foie, rate ou ganglions)
- Encéphalopathie due au VIH
- Infection hépatique, ulcères chroniques d'une durée > 1 mois ; ou infections bronchiques, pulmonaires ou œsophagiennes
- Histoplasmosse disséminée ou extrapulmonaire ; toxoplasmosse cérébrale
- Isosporidiose intestinale chronique (d'une durée > 1 mois)
- Sarcome de Kaposi ; lymphome de Burkitt, L. immunoblastique, lymphome cérébral primaire
- Infection à *Mycobacterium avium* ou *Kansaii*, disséminée ou extrapulmonaire
- Infection à *Mycobacterium tuberculosis*, quel que soit le site
- Infection à mycobactérie, identifiée ou non, disséminée ou extrapulmonaire
- Pneumonie à *Pneumocystis carinii* ; pneumopathie bactérienne récurrente
- Leuco-encéphalopathie multifocale progressive (LEMP)
- Septicémie à salmonelle non typhi récurrente ; Sd. cachectique dû au VIH.

VI-PHYSIOPATHOLOGIE DE L'ATTEINTE NEUROLOGIQUE

Les complications neurologiques :

- Sont très fréquentes à un stade plus tardif de l'affection, quand il existe une immunodépression légère ou sévère avec CD4 inférieurs à 100
- Résultent de l'action :
 - Du VIH lui-même sur le SNC
 - Ou conséquence du déficit immunitaire, de lésions dégénératives ou toxiques.

ROLE DIRECT DU VIRUS: LE NEUROTROPISME	▪ Le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) responsable du SIDA a un neurotropisme marqué ▪ Il pénétrerait très précocement dans le SNC, peut-être dès la primo-infection, étant alors parfois responsable de manifestations neurologiques variées mais régressives. Le plus souvent, cependant, la pénétration du VIH dans le SNC est asymptomatique. ▪ Il se maintiendrait à l'état latent dans les macrophages du SNC au cours du stade de latence clinique, sans entraîner habituellement de signes neurologiques d'appel. ▪ Arguments en faveur d'un rôle direct du virus : le neurotropisme du VIH, la synthèse intrathécale d'anticorps anti-VIH et la mise en évidence d'antigènes viraux dans le LCR et les nerfs périphériques.
ROLE DE L'IMMUNODEPRESSION	▪ Favorise l'installation des infections opportunistes ▪ Intervient dans une phase tardive dans l'évolution de l'infection par le VIH ▪ Entraîne des manifestations neurologiques sévères.
MECANISME DYS-IMMUNITAIRE : ELEMENTS EN FAVEUR	▪ La présence d'une micro-vascularite (dans certains cas) ou ▪ D'un important infiltrat mononucléé stérile ▪ Peut expliquer la polyradiculonévrite.

VII-OBJECTIFS NEUROLOGIQUES

Grâce aux données clinico-paracliniques, 2 optiques :

1-Distinguer un patient atteint de SIDA avec ou sans lésion neurologique

2-Faire un diagnostic neurologique précis afin de proposer un traitement approprié en pensant surtout à la toxoplasmose cérébrale

- Ces manifestations neurologiques atteignent :
 - **Le SNC** : atteinte méningée, atteinte cérébrale focale ou diffuse
 - **Le SNP** : avec atteinte des nerfs : mono ou polynévrites et polyradiculonévrites
 - **Le muscle** : polymyosite et myopathies.



ATTEINTE DE L'ENCEPHALE LIEE AU SIDA

Afin de garder un raisonnement pratique qui permet d'orienter la paraclinique, de faire un diagnostic précis et d'introduire vers la thérapeutique, il nous paraît important de présenter 2 classifications

I-CLASSIFICATION N°1

SELON L'ORIGINE DE L'ATTEINTE NEUROLOGIQUE	1-Infections <i>a-Bactéries</i> : mycobactéries (tuberculose), <i>Listeria</i>, syphilis, etc. <i>b-Virus</i> : CMV (essentiellement), varicelle, zona, papovavirus (LEMP) <i>c-Parasites</i> : toxoplasmose <i>d-Champignons</i> : <i>Cryptococcus neoformans</i>, <i>Candida</i>, <i>Aspergillus</i> et l'histoplasme. 2-Tumeurs <i>a-Lymphome primitif</i> ; métastases cérébrales d'un lymphome malin non Hodgkinien <i>b-Métastases cérébrales d'un sarcome de Kaposi</i> 3-Atteinte directe du VIH sur le SN <i>a-Syndrome démentiel, méningite</i> <i>b-Myélopathies vasculaires, neuropathie sensitive</i> <i>c-Métabolisme carentiel.</i> 4-Médiation immunitaire <i>a-Vascularite</i> (infarctus, hémorragie) <i>b-Atteinte de la substance blanche</i> : sclérose multiloculaire
CLASSIFICATION DES ATTEINTES NEUROLOGIQUES	1-Atteinte du SNC - Atteinte méningée : méningite aseptique, cryptococcique, tuberculeuse - Atteinte cérébrale diffuse : encéphalite de la primo-infection, méningo-encéphalite zostérienne, méningo-encéphalite syphilitique, encéphalite à VIH, encéphalite à CMV - Atteinte cérébrale focale : toxoplasmose cérébrale, lymphome cérébral primitif, leuco-encéphalopathie multifocale progressive (LEMP), nocardiose, cryptococcome, tuberculose... - Atteinte médullaire : myélopathie vacuolaire 2-Atteinte du SNP et du muscle - Nerfs : mononévrite aiguë (PF, <i>herpes zoster</i>, VIH), multinévrite, polynévrite inflammatoire démyélinisante, polynévrite sensitivo-motrice, méningo-radiculo-névrite (CMV) - Muscles : polymyosite, myopathie infectieuse ou toxique



II-SYNDROME MENINGE

- Volontiers associé à des troubles de la conscience et/ou à des convulsions.
- Le LCR permet un apport diagnostique essentiel.
- 2 étiologies sont prépondérantes : cryptococcose et tuberculose.

MENINGITE A CRYPTOCOQUE	▪ C'est l'atteinte méningée la plus fréquente, jusqu'à 10% des patients au stade SIDA dans certaines régions du monde. ▪ Elle survient dans un contexte de déficit immunitaire profond (CD4 < 50) 1-Signes cliniques ▪ Malaise, fièvre, céphalées ▪ Raideur de nuque et photophobie peuvent manquer ▪ Dans les formes graves : coma, convulsions et fréquents signes déficitaires 2-Imagerie ▪ Souvent normale ▪ Plus rarement rehaussement méningé, hydrocéphalie ou cryptococcomes (granulomes à la jonction cortico-sous-corticale) 3-LCR ▪ < 20 éléments, protéinorachie < 1 g/l, glycorachie normale ▪ La normalité du LCR est un facteur de mauvais pronostic 4-Diagnostic ▪ Identification du cryptocoque en examen direct après coloration à l'encre de Chine (sensibilité 50%) ▪ Culture dans le LCR (sensibilité 75%) ▪ Antigène soluble cryptococcique dans le sang ou dans le LCR 5-Pronostic péjoratif 6-Traitement ▪ Curatif : amphotéricine B (ou fluconazole ou flucytosine) ▪ Prévention secondaire : fluconazole 200 mg/jour (ou ampho B ou itraconazole)
AUTRES CAUSES DE MENINGITES	1-Tuberculose neuro-méningée ++ ▪ La clinique est la même que celles des patients séronégatifs pour le VIH. ▪ Les CD4 sont le plus souvent inférieurs à 200. ▪ En imagerie, rehaussement méningé au niveau de la base du crâne, hydrocéphalie, lésions ischémiques d'artérite tuberculeuse, tuberculome. ▪ Dans le LCR, pléiocytose lymphocytaire avec protéinorachie augmentée ou normale, hypoglycorachie franche. ▪ Le diagnostic se fait par coloration BAAR à l'examen direct du LCR ; quelquefois aide par la PCR. 2-Autres ▪ <i>Listeria</i>, CMV (méningo-radiculites) ▪ Mycobactéries atypiques, méningite aseptique au cours de la primo-infection. 

III-ATTEINTE CEREBRALE

ATTEINTE CEREBRALE DIFFUSE

1-Encéphalite à CMV (CYTOMEGALOVIRUS)

a-Physiopathologie

- Cause la plus fréquente d'encéphalite au cours du SIDA,
- Elle est retrouvée dans 15 à 30% des cerveaux de patients décédés du SIDA
- Le CMV est souvent associé à d'autres agents pathogènes
- Le CMV entraîne des encéphalites diffuses, des encéphalites nécrosantes localisées, des ventriculites, des vascularites et des méningo-radiculo-myélites

b-Clinique

- Survient le plus souvent à un degré d'immunodépression profonde ($CD4 < 10$) et dans un contexte d'atteintes multiviscérales (rétiniennes, pulmonaires, digestives ou médullo-corticales).
- Altération progressive des fonctions supérieures
- Fièvre, délire, atteinte des paires crâniennes, nystagmus, ataxie.

c-Paraclinique

- **L'IRM :**
 - × Supérieure au scanner ; elle montre des lésions diffuses volontiers péri-ventriculaires avec hypersignal en T2
 - × Rehaussement péri-ventriculaire après gadolinium
 - × Et/ou lésions compatibles avec une vascularite cérébrale.
- **LCR :**
 - × Pléiocytose mixte
 - × Protéinorachie modérément augmentée
 - × Glycorachie discrètement diminuée
 - × Permet le diagnostic de certitude avec PCR positive pour le CMV.

d-Traitement

- Curatif par ganciclovir (Cymevan®) et/ou le foscarnet (Foscarnet®) (alternative possible par CIDOFOVIR).
- Prévention secondaire par ganciclovir ou foscarnet ou cidofovir,
- Prévention primaire par ganciclovir.

2-Encéphalite à VIH

- **Complication tardive** de l'infection par le VIH dont
- La fréquence pourrait atteindre 15 à 20% des personnes infectées à un stade tardif de la maladie.

a-Clinique

- L'évolution est progressive
- Anomalies cognitives : amnésie, ralentissement psychomoteur, apathie (diagnostic différentiel d'une dépression)
- Anomalies motrices avec perte de l'équilibre, difficultés lors de la marche
- Crises comitiales : rares

b-Diagnostic

- Pas de test diagnostique spécifique, il s'agit d'un diagnostic d'élimination.

ATTEINTE CEREBRALE DIFFUSE

c-Paraclinique

- **L'IRM cérébrale :**
 - × Montre une atrophie cérébrale
 - × Des anomalies diffuses de la substance blanche
 - × Un élargissement des ventricules et des espaces sous-arachnoïdiens
- **LCR :**
 - × Peut être normal ou
 - × Anomalies non spécifiques : hyperprotéinorachie, pléiocytose, bandes oligo-clonales.
- **La biopsie cérébrale :**
 - × Peut être faussement négative ou avec des aspects aspécifiques
 - × Il en résulte que le diagnostic d'encéphalopathie du VIH n'est en général que suspecté du vivant du patient.

d-Diagnostic différentiel

- Paraît particulièrement difficile : entre encéphalite à VIH et les atteintes au CMV et la LEMP
- Ce d'autant que plusieurs atteintes sont parfois associées.

e-Evolution

- **Chez l'adulte :**
 - × Amélioration du sd. démentiel : rarement rapportée (par les antviraux).
 - × Grabatisation avec akinésie et apragmatisme puis
 - × Se fait vers la mort en 5 à 9 mois
- **Chez l'enfant :**
 - × Elle est en général plus longue : qui a la particularité de n'avoir que très peu ou pas d'affections opportunistes

3-Autres atteintes encéphalitiques

- Zostériennes, herpétiques, histoplasmoses, aspergillose,
- Encéphalopathies toxiques, métaboliques ou liées à des vascularites disséminées.

ATTEINTES CEREBRALES FOCALISEES

1-Toxoplasmose cérébrale (dossier ECN 2)

a-Epidémiologie

- Cause la plus fréquente de syndrome tumoral au cours du SIDA.
- C'est l'atteinte cérébrale la plus fréquente en France ;
- Elle est observée dans 10 à 30% des cas de SIDA
- Elle est due à un parasite intracellulaire appelé *Toxoplasma gondii*.



ATTEINTES CEREBRALES FOCALISEES

b-Physiopathologie

- Souvent dues à la réactivation d'une toxoplasmose ancienne qu'à une primo-infection
- Ce qui rend indispensable la poursuite indéfinie d'un traitement antitoxoplasmique.

Le toxoplasme entraîne :

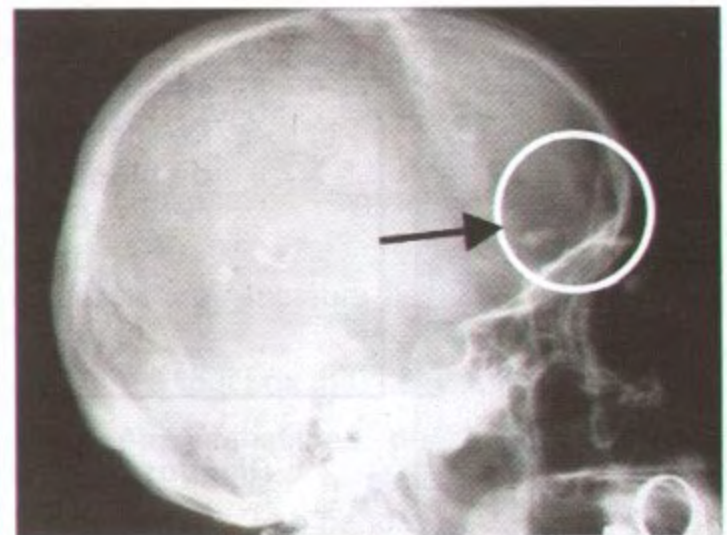
- × Des méningo-encéphalites : focales ou diffuses avec des thromboses vasculaires
- × Des abcès : de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre, en bordure desquels on retrouve les kystes toxoplasmiques caractéristiques et des formes libres.

Autres localisations possibles du toxoplasme :

- × Chorioretinite toxoplasmique : rare, mais sa fréquence semble augmenter avec l'allongement du temps de vie des patients
- × Viscérale : hépatite, myocardite, péricardite
- × Toxoplasmose disséminée
- × Pancytopénie due au toxoplasme.

c-Clinique

- Les signes cliniques témoignent du développement en quelques jours d'un ou de plusieurs abcès cérébraux (dans 80% des cas).
- Ils comprennent habituellement :
 - × **Un syndrome confusionnel** : pouvant aller jusqu'au coma
 - × Des céphalées (parfois liées à l'HTIC)
 - × **Des signes de localisation variés** (déficit moteur focalisé) en fonction de la topographie de l'abcès
 - × Des crises d'épilepsie : parfois
 - × Une fièvre modérée (38°-38,5°C).



Toxoplasmose cérébrale-calcifications retrouvées à la radiographie du crâne

d-Paraclinique

- **Scanner cérébral** : sans et avec injection, à réaliser en urgence
 - × Montre le plus souvent des **lésions multiples** (70% des cas) sus et sous-tentorielles, siégeant aussi bien dans la substance grise que dans la substance blanche, expansives, de taille variable (Figure)
 - × **Description des lésions** :
 - Hypodensité homogène centrale entourée d'une hyperdensité correspondant à la coque de l'abcès

ATTEINTES CEREBRALES FOCALISEES

- Cette dernière étant elle-même entourée d'une hypodensité correspondant à l'œdème péri-lésionnel faisant ainsi une image en cocarde
- Prennent le contraste d'une façon très particulière : souvent en anneau
- Siège : aussi bien dans la substance grise que dans la substance blanche
- × Rechercher un éventuel effet de masse
- **L'IRM cérébrale :**
 - × Indiquée : si le scanner est normal ou peu modifié
 - × Lésions : signaux hyperintenses
 - × Permet de détecter d'autres lésions associées
- **Sérologie de la toxoplasmose :**
 - × Les tests sérologiques sont peu sensibles, particulièrement dans le SIDA
 - × La négativité de la sérologie remet en cause le diagnostic.
- **LCR : en dehors de signes cliniques ou TDM d'HTIC**
 - × Indication : ne paraît utile que s'il n'y a pas eu d'amélioration franche de la symptomatologie, afin de rechercher une autre étiologie
 - × Le LCR peut être normal ou peu perturbé : légère hyperprotéinorachie, quelques cellules par mm³.
 - × La PCR peut permettre d'identifier le parasite dans le LCR.
- **Biopsie stéréotaxique :**
 - × N'est pas dénuée de risque,
 - × Indiquée en cas de lésions restant non identifiées après les examens précédents et un éventuel essai thérapeutique anti-toxoplasmique
 - × N'apporte pas toujours la solution car les différents agents pathogènes sont répartis irrégulièrement dans le cerveau.

- **Le meilleur argument diagnostique en l'absence de biopsie cérébrale :**

- × C'est l'amélioration souvent spectaculaire des signes cliniques et radiologiques sous traitement anti-toxoplasmique (pyriméthamine et sulfadiazine).



e-Diagnostic différentiel

- **Lymphome cérébral primitif**
- Abscès à pyogène
- Cryptococcose cérébrale.

f-Traitement d'attaque : c'est un traitement à visée curative

- Hospitalisation en urgence dans un service adapté
- Mise en place d'une voie veineuse périphérique
- Repos au lit

ATTEINTES CEREBRALES FOCALISEES

- **Traitement d'attaque** pour une durée de 6 à 8 semaines par 2 antiparasitaires à actions synergiques :
 - × Adiazine® : sulfadiazine : 4 g par jour en 4 prises (cp à 500 mg)
 - × Malocide® : pyriméthamine : 1 cp par jour (cp à 50 mg)
 - × Osfolate® : acide folinique : 4 cp par semaine (cp à 25 mg)
- Traitement anti-épileptique : Dépakine® 500 chrono : 2 cp/jour
- Traitement anti-œdémateux cérébral
- Arrêt transitoire, si possible, des antiviraux hématotoxiques.

g-Surveillance

- **Efficacité :**
 - × **Clinique** : amélioration des signes cliniques en 10 jours avec une chute rapide de la fièvre
 - × **Paraclinique** : scanner cérébral de contrôle à J10 et à la 3^{ème} semaine : amélioration voire disparition des signes radiologiques (au bout de 4 à 6 semaines)
 - × En cas de résistance au traitement, il faut évoquer :
 - Un lymphome primitif (nécessité d'une biopsie stéréotaxique)
 - Une encéphalite à CMV, une encéphalite à VIH
 - Un cryptococcose
 - Une LEMP.
- **Effets secondaires** de l'association sulfadiazine-pyriméthamine :
 - × Leur fréquence est de l'ordre de 50% et ils sont surtout liés à l'Adiazine® :
 - Cutanés : rashes ou toxidermie ; surviennent entre le 8^{ème} et le 12^{ème} jour de traitement
 - Fièvre
 - Leucopénie, thrombopénie, anémie
 - Troubles digestifs
 - Possibilité de précipitation intra-tubulaire de la sulfadiazine.
 - × En cas d'effets secondaires majeurs liés au traitement de 1^{ère} intention :
 - Le Malocid® doit être à tout prix maintenu
 - L'Adiazine® peut être substituée par la clindamycine (Dalacine®) : 2,4 à 3,6 g/24 h pendant le traitement d'attaque, et de 1,2 à 1,8 g/24 h pendant le tt d'entretien.
- **Tolérance des médicaments :**
 - × Clinique : rash cutané, fièvre
 - × Paraclinique : NFS et fonction rénale 2 fois par semaine.

h-Traitement d'entretien

- Doit être poursuivi à vie à demi-dose
- Il comporte : Adiazine® : 2 g/j, Malocide® : 25 mg/j, acide folinique

ATTEINTES CEREBRALES FOCALISEES

2-Lymphomes cérébraux primitifs

a-Physiopathologie

- Sont la deuxième cause de syndrome tumoral.
- Représentent 20% des lymphomes des patients VIH
- La localisation de la tumeur est profonde (noyaux gris centraux) dans plus de la moitié des cas, parfois lobaire, rarement cérébelleuse.
- Habituellement immuno-blastiques liés à l'EBV
- Surviennent dans un contexte de déficit immunitaire avancé < 50 CD4

b-Clinique

- **Signes cliniques plus progressifs que pour la toxoplasmose**
- Signes neurologiques focaux, atteinte des paires crâniennes
- Céphalées, épilepsies, troubles de la mémoire, ataxie, confusion

c-Paraclinique

- Scanner cérébral :
 - x Image isodense ou discrètement hypodense, entourée d'un halo d'hypodensité correspondant à un œdème périphérique de volume modéré
 - x Prise de contraste centrale, intense et mal limitée
 - x Peu d'effet de masse
- L'IRM cérébrale :
 - x Peut révéler des lésions invisibles au scanner
 - x Lésions parfois évocatrices dites à cheval sur les 2 lobes cérébraux
 - x Ou lésions du corps calleux
- Histologie : la certitude diagnostique n'est assurée que par l'histologie (diagnostic différentiel avec la toxoplasmose).
 - x **Intérêt de la PCR EBV dans le LCR**

d-Le traitement repose essentiellement sur la radiothérapie.

3-La leuco-encéphalite multifocale progressive (LEMP) (dossier d'ECN ▲)

a-Etiologie

- La LEMP observée dans 2 à 4% des SIDA (stade tardif d'immunodépression)
- Il s'agit d'une infection due à un papovavirus, le virus J-C
- Les lésions sont démyélinisantes et intéressent la substance blanche sous-corticale

b-Clinique

- Installation en quelques mois d'un syndrome confusionnel sans fièvre
- Signes neurologiques focaux variés :
 - x Altération des fonctions supérieures, aphasie, troubles visuels, troubles moteurs, hémiplégie, HLH, syndrome cérébelleux, dysarthrie
- Evolution vers une démence de type sous-cortical.

ATTEINTES CEREBRALES FOCALISEES

c-Paraclinique

- **LCR :**
 - × Au début le LCR peut être normal
 - × Peut montrer une protéinorachie modérée et une discrète pléiocytose,
 - × Mise en évidence du virus J-C par technique de PCR dans le LCR et dans les lymphocytes sanguins.
- **Scanner cérébral :**
 - × Lésions hypodenses multiples dans la substance blanche, ne prenant pas le contraste
 - × Volontiers en péri-ventriculaire et dans le centre ovale.
- **IRM cérébrale :**
 - × Donne des signes plus précoces que le scanner
 - × Multiples foyers d'hypersignal en T2 de la **substance blanche** sans effet de masse associé
 - × Début en pariéto-occipital puis extension des lésions vers l'avant.
- **Histologie :**
 - × Indispensable pour le diagnostic
 - × Montre cellules ballonisées avec inclusions nucléaires

d-Traitement

- Il n'y a pas de traitement ayant fait la preuve de son efficacité.

e-Evolution

- Vers l'aggravation. Le décès survient en quelques mois.

4-Autres causes de lésions cérébrales focalisées

a-Encéphalite à herpesvirus et du zona

- Ces virus peuvent entraîner des méningo-encéphalites (3 à 5% des SIDA) ou des myélites.
- **Encéphalite herpétique :**
 - × **Clinique :**
 - Syndrome confusionnel fébrile avec céphalées
 - Souvent aphasie et crises d'épilepsie
 - × **Paraclinique**
 - **TDM :** hypodensités temporales diffuses, prenant plus ou moins le contraste
 - **LCR :** pléiocytose et hyperprotéinorachie modérées ; le virus y est rarement isolé
 - Le diagnostic de certitude repose sur la biopsie cérébrale.
- **L'encéphalite du zona :**
 - × Est plus rare et paraît plus diffuse
 - × L'existence d'un zona dans les jours ou semaines qui précèdent l'encéphalite oriente le diagnostic
 - × Le diagnostic de certitude repose aussi sur la biopsie cérébrale (rarement fait)
- **Traitement des 2 types d'encéphalites :**
 - × L'aciclovir (Zovirax®) peut être utilisé dans les formes graves en IV à la dose de 15 à 45 mg/kg/jour pendant 10 jours suivi d'un traitement d'entretien de 400 à 600 mg/j.

ATTEINTES CEREBRALES FOCALISEES	b-Autres causes - Abcès cérébraux : × A pyogènes, aspergillose, <i>Candida</i>, tuberculome, localisation de syphilis... - Accidents vasculaires cérébraux hémorragiques et/ou ischémiques : × Secondaires à des vascularites ou à des micro-angiopathies thrombotiques
--	--

IV-ATTEINTE MEDULLAIRE : MYELOPATHIE

EPIDEMIOLOGIE	▪ Elle peut survenir isolément ou non chez des patients avant un syndrome démentiel.
PHYSIOPATHOLOGIE	▪ La myélopathie liée au VIH est de type myélite vacuolaire (vacuoles formant un gonflement intra-myélique), les axones sont respectés, il n'y a pas de réaction inflammatoire ▪ Elle intéresse les cordons postérieurs et latéraux de la moelle ▪ La formule pathologique est proche de celle de la sclérose combinée de la moelle par carence en vitamine B12, bien que cette carence ne soit pas retrouvée ici. ▪ D'autres germes peuvent atteindre la moelle : toxoplasmose, myélite à CMV ou au virus varicelle-zona
CLINIQUE	1-Signes fonctionnels ▪ Paresthésie, suivie de ▪ Diminution de la force musculaire des MI de façon bilatérale 2-Signes physiques ▪ Syndrome pyramidal des MI : déficit moteur bilatéral (paraparésie ; Mingazzini et Barré), hypertonie spastique ▪ Troubles sensitifs prédominant aux MI : - Sensibilité profonde : ataxie, - Syndrome cordonal postérieur d'aggravation progressive ▪ Incontinence urinaire : apparaît tardivement au cours de l'évolution. ▪ On peut trouver des signes d'encéphalite subaiguë associée.
PARACLINIQUE	▪ L'IRM médullaire est l'examen de choix, ▪ Elle peut montrer des zones de haut signal (T2) au niveau médullaire.

AUTRES ATTEINTES NEUROLOGIQUES LIEES AU SIDA

I-ATTEINTE DU SNP OU NEUROPATHIE PERIPHERIQUE

POLYNEVRITES SENSITIVES ET MOTRICES DISTALES	1-Clinique ▪ Survenue au stade avancé de l'immunodépression ▪ Atteinte symétrique ▪ Troubles sensitifs souvent au premier plan avec paresthésies douloureuses chroniques ou engourdissement ▪ Diminution de la force musculaire au second plan et moins fréquemment retrouvée ▪ ROT achilléens abolis mais rotuliens conservés 2-EMG ▪ Atteinte sensitive ou motrice distale évocatrice de dégénérescence axonale 3-Etiologies ▪ VIH lui-même ▪ Infiltration macrophagique, atteinte indirecte par des cytokines ▪ Atteinte toxique par les antirétroviraux.
POLYNEVRITRES INFLAMMATOIRES DEMYELINISANTES	▪ De type Guillain-Barré ▪ Se voient à des stades très variables de l'infection même lors de la primo-infection 1-Clinique ▪ Atteinte motrice bilatérale et symétrique avec aréflexie ▪ Régression spontanée totale possible à un stade précoce de l'infection. 2-Paraclinique ▪ LCR : hyper-cellularité, hyperprotéinorachie ▪ EMG : tracé de démyélinisation, ▪ Biopsie nerveuse : infiltration cellulaire et démyélinisation. 3-Etiologies ▪ Auto-immune ▪ CMV

MENINGO-RADICULO-NEVRITES	1-Clinique ▪ Rapidement progressive ▪ Atteinte des extrémités inférieures sous la forme d'une paraplégie hyporéflexique associée à des troubles sensitifs ▪ Atteinte des racines de la queue-de-cheval ou rétention aiguë d'urines possibles. 2-LCR ▪ Hyperleucocytose avec une majorité de polynucléaires ▪ Hyperprotéinorachie ▪ Hypoglycorachie possible 3-Etiologie : CMV 4-Traitement : urgent pour éviter une nécrose des racines
MONO OU MULTINEVRITES	▪ Peuvent être observées à un stade précoce et, dans ce cas évolution spontanée souvent favorable ▪ Atteinte des paires crâniennes et surtout le nerf facial ▪ CMV peut être incriminé.

II-LES ATTEINTES MUSCULAIRES

- Sont observées quel que soit le stade de l'infection
- Le plus souvent polymyosite proximale
- Etiologie auto-immune au stade précoce de l'infection
- Autres étiologies : toxoplasmique, CMV, toxique due au médicament par atteinte mitochondriale.



ECN 2007
Dossier 8
ECN 2008
Dossier 9

Chapitre 9 - ITEM N°96

MENINGITE INFECTIEUSE ET MENINGO-ENCEPHALITE CHEZ L'ENFANT ET CHEZ L'ADULTE

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• 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.	
MOTS CLES 	• Syndrôme méningé fébrile • Céphalées, fièvres, raideur de nuque, altération de la conscience • Signe de Kernig Brudzinski • Sde gravité : purpura++, sepsis sévère, signe de focalisation neurologique, troubles de conscience, terrain • Bilan : ponction lombaire (PL), hémocultures, NFS, CRP, glycémie • CI de la PL : HTIC, instabilité hémodynamique, troubles de coagulation (CIVD), signes de focalisation • Scanner avant PL si : – Signes de localisations neuro, crise convulsive ; Glasgow ≤ 11 ; HTIC • Méningite purulente, lymphocytaire, méningo-encéphalite herpétique • Purpura fulminans = urgence = C3G ceftriaxone 1 g • DO DDASS	
CONFERENCES DE CONSENSUS	• Prise en charge des méningites bactériennes aiguës communautaires, SPILF Novembre 2008	

Après les généralités, nous décrirons successivement les méningites purulentes avec leurs particularités, les méningites à liquide clair avec leurs particularités et la méningo-encéphalite herpétique.

I-INTRODUCTION

- Méningite : inflammation aiguë ou chronique des méninges de l'encéphale ou de la ME.
- **Urgence diagnostique et thérapeutique** car elle peut être mortelle en quelques heures
- Dès la suspicion d'une méningite bactérienne ou de *purpura fulminans*, une **antibiothérapie probabiliste** doit être débutée moins d'une heure après l'admission, avant d'attendre les résultats des prélèvements (PL, hémocultures, ECBU).

II-CLINIQUE

EXAMEN CLINIQUE DEVANT TOUTE MENINGITE

1-Examen général

- Inspection : à la recherche
 - **D'un foyer infectieux** : crâne, oreilles et peau
 - D'une éruption pétéchiale ou purpurique (septicémie, méningite à méningocoque)
 - De peau au niveau du rachis : dépressions, fistule, *nævus*, *spina bifida*.
- Examen des articulations, des poumons et du sinus qui peuvent être touchés dans les cas d'infections à méningocoques ou à *H. influenzae*
- **Syndrome infectieux** : fièvre avec ou sans frissons, altération de l'état général.

2-Examen neurologique

a-Syndrome méningé : plus ou moins complet, généralement au 1^{er} plan.

b-Recherche de signes de focalisation :

- Déficit sensitif ou moteur, BBK, syndrome cérébelleux, crise comitiale, etc.
- Renseignent sur la topographie de l'atteinte méningée et/ou la pathologie en cause :
 - × Atteinte parenchymateuse : encéphalite suppurative, abcès, tuberculome
 - × Atteinte vasculaire : vasospasme, vascularite
 - × Atteinte des méninges : épanchement sous dural, arachnoïdite, processus expansif avec réaction méningée secondaire.

c-Cas de méningite comateuse : liée probablement à un œdème cérébral.

3-Signes associés extra-neurologiques

- Ils ont une grande importance quant à l'orientation étiologique ou sur le pronostic.
- Ils nécessitent une prise en charge aussi urgente que la méningite elle-même.

a-Signes végétatifs

- Troubles respiratoires, hypoventilation neurogène d'origine centrale ;
- Troubles du rythme cardiaque : FA, extrasystole ventriculaire, troubles de la conduction
- Troubles de la thermorégulation .

b-Troubles psychiatriques

- Troubles du comportement : délires confuso-oniriques
- Tout trouble psychiatrique d'apparition brutale avec fièvre doit faire suspecter une méningite.

c-Signes dermatologiques : purpura fulminans

FORMES CLINIQUES DE MENINGITE EN FONCTION DE L'AGE

1-Chez le nouveau né : diagnostic parfois difficile

- Convulsions, troubles de la conscience, hypotonie, tension des fontanelles.
- Devant toute infection néo-natale, la PL doit toujours être discutée.
- Possibilité d'absence de syndrome méningé franc.

2-Chez le nourrisson : diagnostic plus difficile

a-Signes évocateurs : variés

- Enfant grognon, cris à la mobilisation, fièvre, refus du biberon, troubles digestifs
- Somnolence inhabituelle ou agitation et possible convulsion hyperthermique.

b-Examen physique

- Tension des fontanelles : c'est le signe principal, à rechercher en position assise en dehors des cris
- Raideur de la nuque : inconstante, parfois remplacée par hypotonie musculaire.

3-Chez l'enfant

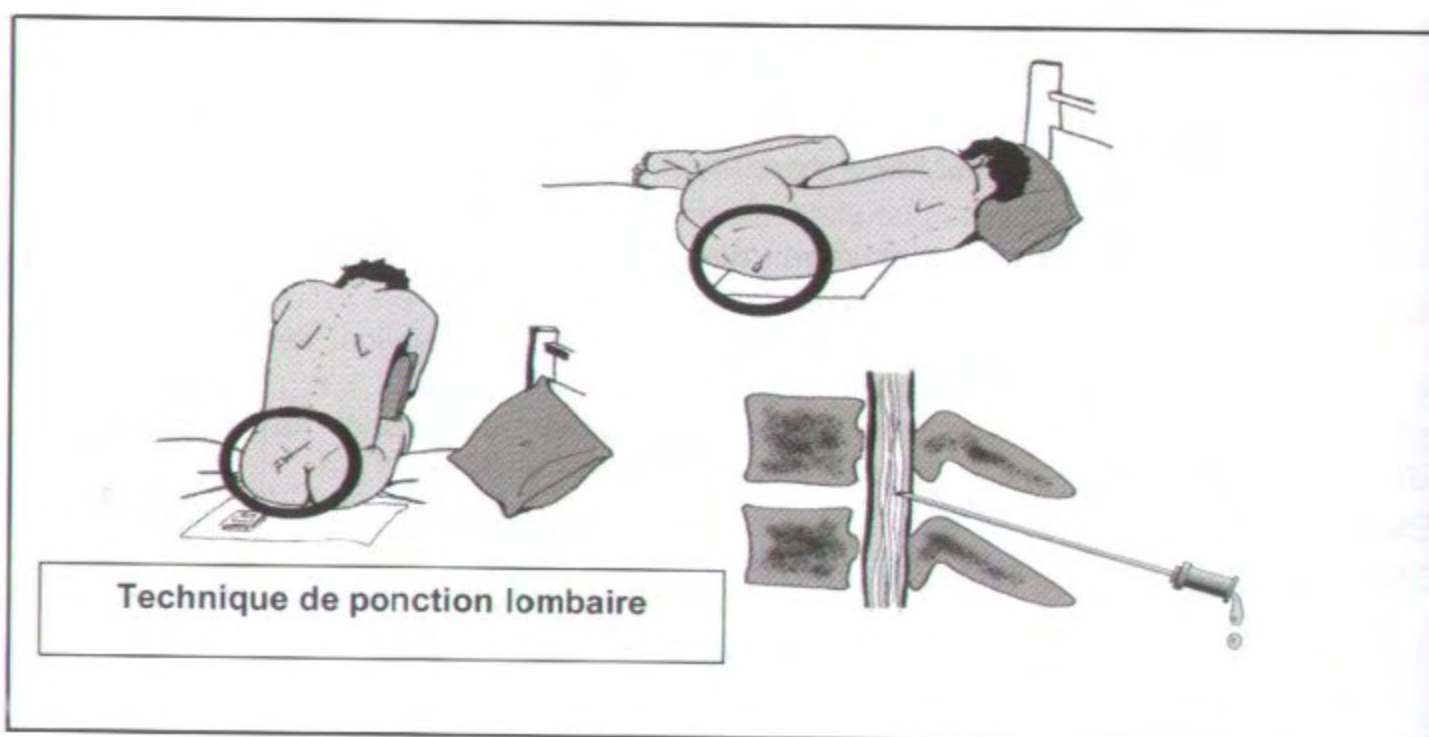
- Coexistence de syndrome infectieux et méningé (comme l'adulte)
- Signes possibles : douleurs abdominales pseudo-appendiculaires, diarrhées, arthralgies.



III-ETUDE DU LCR : LA PONCTION LOMBAIRE

REGLES GENERALES

- Examen de référence pour le diagnostic positif et étiologique, à faire à l'hôpital
- S'il existe des signes de focalisation, elle ne doit être réalisée qu'après la pratique d'un fond d'œil et/ou d'un scanner cérébral (sans retarder la prise en charge du patient)
- **Formellement contre-indiquée** s'il y a des signes d'HTIC (risque d'engagement) +++.
- Conditions techniques :
 - Asepsie rigoureuse, aiguille de faible diamètre (éviter l'irruption du LCR en trop)
 - LCR recueilli dans **3 tubes** stériles différents, acheminé immédiatement au laboratoire pour :
 - × Analyse **biochimique** : protéinorachie, glycorachie, chlorurachie, acide lactique
 - × Analyse **cytologique** : globules blancs, globules rouges
 - × Recherche **de germes** : virologie, bactériologie (coloration de Gram), culture, antibiogramme, recherche éventuelle d'antigènes solubles ou d'interféron.
 - Le clinicien doit toujours analyser le LCR : pression et aspect macroscopique
 - Réalisation parallèle d'une glycémie capillaire (dextro).



LE LCR NORMAL	1-Aspect macroscopique : liquide clair normotendu 2-Cytologique : pas de globule rouge, GB < 5 éléments/mm³ (lymphocytes ou monocytes). 3-Analyse biochimique ▪ Protéïnorachie : comprise entre 0,2 et 0,4 g/l ▪ Glycorachie : = moitié de la glycémie soit 0,5 à 0,6 g/l ▪ Chlorurachie : valeur normale à 7 g/l 4-Analyse de germes : absence de germe à l'examen direct et après coloration Gram. 
ASPECT DU LCR LORS D'UNE MENINGITE PURULENTE (dossier ECN 🧐)	• Les données macroscopique, cytologique et biochimique suffisent le plus souvent au diagnostic. 1-Aspect macroscopique : liquide hypertendu, trouble ou purulent. 2-Cytologie ▪ Hypercytose : en général > 500 éléments/mm³ avec nette prédominance de polynucléaires dont beaucoup sont altérés. ▪ Possibilité, si examen précoce, de méningite de type lymphocytaire. 3-Analyse biochimique ▪ Hyperprotéïnorachie > 1 g/l, hypoglycorachie, hypochlorurachie ▪ Hyperlactacidorachie : glycolyse des globules blancs en interaction avec des bactéries.

ASPECT DU LCR LORS D'UNE MENINGITE PURULENTE (dossier ECN 🐭)	4-Analyse de germes (dossier d'ECN 🐭) a-Bactériologie : à faire rapidement car germes fragiles (méningocoque) - Examen direct avec coloration de Gram identifie le germe, culture, antibiogramme, évaluation de la CMI (concentration minimale inhibitrice) ; résultats à récupérer rapidement. - Si cette culture revient positive, deux situations vont se présenter en urgence : × Absence de germe : méningite purulente aseptique - > attitude probabiliste × Mise en évidence d'une coloration de Gram : → Diplocoque : G+ lié au pneumocoque, G-lié au méningocoque → Bacille : G-lié à l'<i>hæmophilus</i>, G+ lié à la <i>Listeria</i> b-Antigènes solubles dans le LCR, sang et urines (résultats obtenus en 1 h) : - Valable pour méningocoque A et C, <i>H. influenzae</i>, pneumocoque, streptocoque B, certaines classes d'<i>E. coli</i>.
ASPECT DU LCR LORS D'UNE MENINGITE LYMPHOCYTAIRE (dossier ECN 🐭)	1-Macroscopie : liquide clair ; hypercelullorachie lymphocytaire ou mixte avec polynucléaires < 50% non altérés ; possible forme panachée (listériose). 2-Biochimie ▪ Protéïnorrhée : variable, parfois augmentée (tuberculose) ▪ Glycorachie : permet de distinguer des méningites : - A glycorachie normale : méningite virale (herpès, VIH, entérovirus, oreillons) - A glycorachie diminuée : méningite bactérienne décapitée, méningite tuberculeuse, <i>Listeria</i>, carcinomatose, connectivite 3-Analyse de germes 4-Autres : recherche d'interféron alpha ou PCR-herpès, PCR-entérovirus
ASPECT DU LCR LORS D'UNE MENINGITE EOSINOPHILE	▪ Cytologie : présence dans le LCR de polynucléaires éosinophiles. ▪ Causes : parasitaires, mycosiques, néoplasiques.



**Nous allons décrire successivement les méningites
purulentes et les méningites à liquide clair
(en particulier encéphalite)**



MENINGITE PURULENTE

I-GENERALITES

EPIDEMIOLOGIE	85% des méningites bactériennes surviennent avant l'âge de 5 ans - Fréquence en 2005 : les germes les plus fréquents sont le pneumocoque et le méningocoque. - Le nombre de PSDP (pneumocoque de sensibilité diminuée à la pénicilline) est en augmentation.
PHYSIOPATHOLOGIE	- Les bactéries atteignent les méninges par voie hématogène ou par contact direct : - Propagation d'infection des structures adjacentes : nasopharynx, sinus, abcès épidural - Par communication du LCR avec l'extérieur : myéloméningocèle, kyste pilonidal, intervention neurochirurgicale ou lésions traumatiques pénétrantes - La surface bactérienne (méningo, pneumo et Hib) permet la liaison aux cellules du nasopharynx pour que les bactéries soient transportées à travers la barrière muqueuse - Dans le sang, la capsule bactérienne résiste à la défense de l'organisme - Facteurs facilitant la pénétration dans les méninges : - Présence dans la choroïde de récepteurs de cils et d'autres composantes bactériennes - Facteurs favorisant le développement et la propagation : l'absence relative d'anticorps, de complément et de globules blancs dans le LCR
PHYSIOPATHOLOGIE	- L'inflammation et les exsudats engendrés entraînent : - Endommagement des nerfs crâniens ; obstruction des voies d'écoulement du LCR - Vascularite, thrombophlébite (ischémie cérébrale) - Rupture de la barrière hémato-encéphalique, œdème cérébral, augmentation de la pression intracrânienne, SIADH - Risque de décès par : complications systémiques, infarctus cérébral massif, engorgement.

II-ETIOLOGIES

A-EN FONCTION DE LA FREQUENCE

Bactéries en cause les plus fréquentes	<i>Neisseria meningitidis</i> (méningocoque) <i>Streptococcus pneumoniae</i> (pneumocoque) <i>Listeria monocytogenes</i>, <i>Hæmophilus influenzae</i>, et streptocoques.
Bactéries les moins fréquentes (souvent dans un terrain particulier)	<i>Enterobacters</i>, autres bacilles Gram négatifs, - Staphylocoques, anaérobies.

B-EN FONCTION DE L'AGE

- Classification très importante pour l'orientation probabiliste de l'antibiothérapie.
- 85% des méningites bactériennes surviennent avant 5 ans.

Ages	Nouveau-né < 3 mois	Nourrisson 3 mois à 5 ans	Enfants > 6 ans et jeunes adultes	Adultes
Bactéries par ordre décroissant	<i>Streptococcus B</i> <i>Escherichia coli</i> <i>Listeria</i> <i>monocytogenes</i>	Méningocoque pneumocoque <i>Hæmophilus</i> <i>influenzæ</i>	Méningocoque et pneumocoque sont les plus fréquents	Méningocoque, pneumocoque et <i>Listeria</i> <i>monocytogenes</i>

C-EN FONCTION DU TERRAIN

Atteinte ORL	Otite aiguë : pneumocoque, <i>Hæmophilus</i> , Otite chronique : anaérobie, <i>Pseudomonas aeruginosa</i> , <i>Protéus</i>
Terrain diabétique	Pneumocoques, <i>Listeria</i> , staphylocoque
Ethylisme	Pneumocoques, <i>Listeria</i>
Antécédents de splénectomie ou asplénisme	Pneumocoques
Présence de brèche ostéoméningée	Pneumocoques, <i>Enterobacter</i>
Antécédents d'intervention neurochirurgicale	Dérivation ventriculaire <i>spina bifida</i> : <i>Staphylococcus aureus</i> , <i>epidermidis</i> .
Terrain immunodéprimé	<i>Listeria cryptococcus</i> , tuberculose

D-CAUSES DES MENINGITES RECIDIVANTES

- 1-Persistance de l'infection de la porte d'entrée (endocardite...)
- 2-Traitement antibiotique trop court
- 3-Immunodépression
- 4-Brèche ostéo-méningée post-traumatique
- 5-Malformation à type de *spina bifida*, déhiscence de la lame criblée
- 6-Certaines étiologies : carcinomatose, maladie de Behçet.

III-CLINIQUE

Coexistence de syndrome méningé et de syndrome infectieux qui s'installent en quelques heures

SYNDROME INFECTIEUX	Fièvre élevée (39-40°C), frissons
SYNDROME MENINGE	cf. Syndrome méningé
SIGNES NEUROLOGIQUES ou EXTRA- NEUROLOGIQUES	En fonction du germe (cf. Particularités cliniques et paracliniques en fonction des germes)
RECHERCHE DE LA PORTE D'ENTREE +++ (dossier ECN ☺)	1-Infections : ORL, pneumopathies ou autres foyers infectieux. 2-Antécédents neurochirurgicaux : dérivation ventriculo- péricardique ou péritonéale. 3-Recherche d'une brèche ostéo-méningée : rhinorrhée, otorrhée.

IV-PARACLINIQUE

NEUROLOGIE	La PL avec étude du LCR en urgence - En fonction des résultats bactériologiques, deux situations vont se présenter : 1-Absence de germe retrouvé : méningite puriforme aseptique - Germe détruit lors du prélèvement ou du transport - Germe décapité par une antibiothérapie intempestive, tuberculose, - Réaction méningée à un processus expansif infectieux (abcès ou empyème ou tumoral) - Méningite de cause inflammatoire (connectivite, lupus, sarcoïdose, Behçet) - Méningite liée à des atteintes parasitaires (amibes) ou à des mycoses. 2-Bactérie retrouvée ou mise en évidence d'une bactérie - En pratique et lors de la présentation des dossiers ECN, le bactériologiste transmet au clinicien le type de bactérie (cocci ou bacille) et la coloration Gram (positif ou négatif) - Le clinicien, à partir de ces données, doit déduire le germe et mettre en place le traitement. 3-Résultats - Cocci : G+ pneumocoque, strepto et staphylo (<i>aureus</i>, <i>epidermidis</i>), G- méningo. - Bacilles : <i>Listeria</i> (G +), <i>Hæmophilus influenzae</i> (G-), - Autres G- : <i>Enterobacter</i>, <i>E. coli</i>, <i>Proteus</i>, <i>Klebslia</i>, <i>Serratia</i>, <i>Salmonella</i>, <i>Pseudomonas</i>. - Bacille anaérobie : <i>bactériodes</i>, <i>Fusobacterium</i>
INFECTIOLOGIE	1-Non spécifiques : NFS montre une polynucléose à prédominance neutrophile ; CRP 2-Spécifiques : hémocultures +++, recherche d'antigène soluble (sang, urines et LCR)
EXPLORER TOUTE PORTE D'ENTREE EVENTUELLE +++	Prélèvements bactériologiques, imagerie.

V-EVOLUTION

FAVORABLE	▪ Si antibiothérapie IV précoce : amélioration du syndrome infectieux en 48 ou 72 h ▪ Nette amélioration du LCR à 48 h : normalisation de la protéinorachie et de la glycorachie, culture stérile (NB : le nombre de GB peut être encore élevé).
COMPLICATIONS POSSIBLES	1-Neurologiques ▪ Encéphalite pré-suppurative : signes de focalisation et d'hypodensité au TDM ▪ Empyème sous-dural : collections suppurées extra-cérébrales. ▪ Abscès du cerveau : hypodensités intraparenchymateuses à la TDM avec prise de contraste annulaire, œdème péri-lésionnel. ▪ Angéite ou thrombophlébite cérébrales, hydrocéphalie, cloisonnement méningé. ▪ Séquelles neuro-sensorielles : surdité, cécité par arachnoïdite opto-chiasmatique ▪ Séquelles d'épilepsie, d'hydrocéphalie aiguë, d'hydrocéphalie à pression normale. 2-Générales ▪ Déshydratation, purpura fulminans ▪ Syndrome de Schwartz-Bartter, embolie pulmonaire.

VI-TRAITEMENT : EN URGENCE, EN MILIEU HOSPITALIER (dossier ECN 🐾)



ANTIBIOTHERAPIE



1-Caractéristiques indispensables

- **Précoce** (dans l'heure qui suit l'admission) : dès constatation d'un LCR trouble, après les prélèvements à visée bactériologique
- **Bactéricide, parentérale, à forte dose, à bonne diffusion méningée**
- **Probabiliste ou orientée** en fonction du germe, secondairement adaptée à l'antibiogramme.

2-Notions de résistance bactérienne à connaître absolument

- De façon générale, la sensibilité du pneumocoque à la pénicilline G diminue.
- *Hæmophilus influenzae* : résistance acquise à l'amoxicilline par production de bêtalactamase +++
- Résistance naturelle de la *Listeria* à la céphalosporine 3^{ème} génération (C3G) +++.
- **Macrolides : sont inefficaces** car elles ne passent pas la barrière méningée +++
- **Phénicolés** (chloramphénicol) : **très bonne diffusion méningée** mais risque de neutropénie
- Aminoglycosides : utilisation très discutée et pas dans les consensus.

→ DEUX SITUATIONS PEUVENT SE PRESENTER :

1-Le germe est retrouvé : Antibiothérapie orientée (cf. infra)

GERME	ANTIBIOTHERAPIE
Méningocoque	Amoxicilline ou : C3G (Claforan®),
Pneumocoque	C3G 300 mg/kg/j ± associé à vancomycine 40-60 mg/kg/j après une dose de charge de 15 mg/kg
<i>Hæmophilus influenzae</i>	Céphalosporine III ^{ème} génération
<i>Listeria</i>	Amoxicilline + gentamicine ou cotrimoxazole
Bacille G (-)	<i>Enterobacter</i> : C3G + aminoside ; ou fluoroquinolone

2-Antibiothérapie probabiliste (germe non retrouvé)

– Orientée en fonction de l'âge et donc des germes probabilistes :

EN FONCTION DE L'AGE	ANTIBIOTHERAPIE
En néo-natal	Association suivant les écoles pour couvrir essentiellement l'E. Coli, streptocoque B, la <i>Listeria</i> : aminosides – C3G (Claforan®) et/ou Amoxicilline + aminosides (on peut commencer le traitement avec les 3 atb)
Enfant < 5 ans	C3G associé à vanco
Chez l'adulte	Deux situations : 1-Sujet immuno-compétant (non immuno-déprimé) → Si le LCR montre essentiellement des polynucléaires : – Ampicilline ou C3G (Rocéphine®) associé à la vanco si risque de PSDP ; si allergie ou contre-indication phénicolés → Si le LCR est mixte : <i>Listeria</i> voire la tuberculose, association d'ampicilline + aminoside plus ou moins anti-tuberculeux. 2-Sujet immuno-déprimé → Traitement adapté en fonction du contexte → Infection après un traumatisme ou post-chirurgical : il faut penser au staphylocoque ou bacille Gram négatif : utilisation d'association (jamais vu) C3G + FOSFO + Flagyl® pour les anaérobies (staph BGN et anaérobies) très bonne diffusion

→ TRAITER LA PORTE D'ENTREE

- Ablation d'une valve de dérivation, Traitement d'une brèche ostéo-méningée,
- Drainage sinusien, etc.

AUTRES TRAITEMENTS	1-Place de la corticothérapie ▪ Indiquée dans le consensus actuel à la phase de début chez l'enfant surtout si instituée de façon précoce (avant toute antibiothérapie), ▪ But : réduire les séquelles auditives et neurologiques. (a prouver son efficacité pour <i>hæmophilus</i>) (Déxaméthasone 0,15-0,20 mg/kg x 4 /j pdt 2 à 4 J) 2-Anticomitiaux si crise (Valium®, Rivotril®)
---------------------------	--

AUTRES TRAITEMENTS	3-Mesures générales ▪ Hospitalisation en urgence, unité soins intensifs ; voie veineuse périphérique (0 si oubli au dossier d'ECN) ▪ Isolement et déclaration en fonction du germe ; pièce peu éclairée (0 si oubli au dossier d'ECN) ▪ Antipyrétiques, prévention des complications du décubitus, antalgiques, anti-H2 ▪ Réhydratation hydro-électrique : s'il y a ou non présence d'un syndrome de Schwarz-Bartter ▪ Prise en charge symptomatique en milieu spécialisé si troubles de la conscience, respiratoires, cardiovasculaires, atteinte encéphalique 4-Surveillance ▪ Clinique : pouls, TA, température, diurèse, périmètre crânien chez l'enfant ▪ Examens neurologiques répétés, recherche d'un purpura ▪ Examen cardiovasculaire, recherche d'un souffle cardiaque (endocardite) ▪ Paracliniques : hémocultures, NFS, plaquettes, ionogramme (natrémie), (scanner, EEG si aggravation neurologique), discussion de la PL à 48 h (ne pas réaliser la PL si bonne évolution clinique apyrexie et diminution de la CRP (cf. méningite) 5-Durée et critères d'arrêt de l'antibiothérapie : plusieurs facteurs ▪ Clinique : apyrexie, guérison de la porte d'entrée ▪ Nature du germe : méningocoque (antibiothérapie 7 à 10 j), pneumocoque (10 à 14 j), <i>Listeria</i>, bacille Gram négatif, staphylocoque (3 semaines) ▪ Formel : stérilisation du LCR : si l'évolution est favorable, la PL n'est pas refaite ▪ A long terme : surveillance neurologique (audiogramme pour séquelles d'audition)
----------------------------------	---

VII-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

MENINGITE ASEPTIQUE (notamment virale) ET ENCEPHALITE	▪ Diagnostic repose sur : analyse du LCR, culture et recherche d'antigènes solubles ▪ Méningite décapitée : en raison de l'utilisation répandue des antibiotiques ▪ L'évolution lente des symptômes.
FIEVRE POURPRE DES MONTAGNES ROCHEUSES (Rickettsioses)	▪ Clinique : céphalées fébriles, exanthème maculaire ou pétéchial (début aux poignets et chevilles), délire susceptible d'évoluer vers un coma ▪ LCR : normal ou montre une pléiocytose lymphocytaire modeste.
LEPTOSPIROSE	▪ Syndrome méningé fébrile, ictère, myalgie, éruption, lésions rénales et hépatiques ▪ Contexte : exposition à l'eau ou déchets contaminés par des urines de rats, chiens, porcs, ou de bétail.

MENINGOENCEPHALITE AMIBIENNE	▪ Les amibes infectent les nageurs dans les lacs aux eaux tièdes. Elle peut être fatale ▪ LCR : l'examen direct montre des mouvements amiboïdes. L'amibe peut être cultivée. ▪ Traitement : amphotéricine à la fois en IV et en intrathécal.
ENDOCARDITE SUBAIGUE BACTERIENNE	▪ Fièvre, lésions cutanées discrètes, infarctus embolique focal, signes de focalisation ▪ LCR : pléiocytose.
INFLAMMATION OU INFECTION PARAMENINGEE (de voisinage)	▪ Types : mastoïdite, abcès épidual ▪ Fièvre, thrombophlébite du sinus veineux latéral ▪ LCR : pression élevée, hypercyclose.
MENINGISME	▪ Syndrome méningé clinique survenant en cas d'infection non spécifique chez le nourrisson (ORL ou pulmonaire), ou le petit enfant ▪ PL obligatoire pour éliminer une vraie méningite ; elle y est normale.
ENCEPHALOPATHIE SATURNINE	▪ Clinique : début moins explosif, fièvre rarement ▪ LCR : glycorachie habituellement normale.
MENINGITE CHIMIQUE	▪ Survient de façon épisodique ; la fièvre est en général absente ▪ Causes irritant les méninges : – Ecoulement kératineux dans le LCR de tumeur épidermoïde ou crâniopharyngiome, – Chimiothérapie intrarachidienne, anesthésie rachidienne et produits de contraste myélographiques.
INFARCTUS OU HEMORRAGIE CEREBELLEUSE AIGUE	
LA MENINGITE DE MOLLARET	▪ Affection rare, spontanément régressive, et souvent récidivante. ▪ LCR : présence de grandes cellules endothéliales, parfois de polynucléaires puis lymphocytes.

PARTICULARITES DES MENINGITES PURULENTES



I-MENINGITE CEREBRO-SPINALE A MENINGOCOQUE

(dossier ECN 🐾)

EPIDEMIOLOGIE	- Se trouvent dans le nasopharynx d'environ 5% de la population (porteurs sains) et disséminent par les gouttelettes respiratoires (mode aérien) et un contact étroit. Propagation : A partir de la sphère ORL par bactériémie puis vers les méninges. - Pour des raisons inconnues, seule une petite partie des porteurs développent un méningite - Cause la plus fréquente de méningite bactérienne en France (30%) - Plus souvent en cause chez l'adulte et le grand enfant, plus rare aux âges extrêmes - Survenue sporadique avec recrudescence hiverno-printanière (épidémie de grippe) en petites épidémies au sein des collectivités (casernes, pensionnats etc.). Terrain : Il n'y a pas réellement de groupe à risque sauf chez les patients ayant des déficits en complément entraînant des méningites récidivantes.
CARACTERISTIQUES BACTERIOLOGIQUES	- Diplocoque Gram (-), intra ou extra-cellulaire, très fragile, sensible au froid. - Sérotypes : A, C et B. En France, le sérotype B est le plus fréquent. Le vaccin n'est efficace que contre les sérotypes A et C.
PARTICULARITES CLINIQUES	1-Temps d'incubation : 2 à 4 jours parfois moins de 24 H d'où l'urgence. 2-Mode de début - Chez un enfant ou adulte jeune, suite à une rhinopharyngite ou syndrome grippal. - Signes associés évocateurs : herpès naso-labial, arthralgies intenses et fugaces, injections conjonctivales, splénomégalie et surtout un purpura. 3-Syndrome méningé au départ peut être absent et syndrome infectieux avec fièvre 4-Signes neurologiques Pouvant aller de la simple méningite pure à une méningo-encéphalite. 5-Signes extra-neurologiques - Surtout un purpura : le purpura fulminans (cf. infra) - Rechercher un souffle cardiaque, une splénomégalie,

PARTICULARITES PARACLINIQUES	1-Neurologiques a-Analyse du LCR (ressemble à la méningite à pneumocoque) - Liquide trouble, hypertendu ; hyperleucocytose avec polynucléaires altérés - Hyperprotéinorachie, hypoglycorachie ; diplocoque G(-) encapsulée en grain de café. - Peut être normale au tout début. b-Scanner, IRM : si signe d'encéphalite ou signes de focalisation mais ne doit pas retarder le trt. 2-Infectiologiques • Hémocultures, antigènes solubles (avec sérotypage) dans le sang, LCR et urines. • Hyperleucocytose à polynucléaires, CRP augmentées • En cas de thrombopénie, rechercher une CIVD (hypofibrinogénémie, produit dégradation fibrine ↑).
EVOLUTION ET PRONOSTIC	1-De façon aiguë (non traitée) • Morbidité et mortalité importantes (purpura fulminans, décès en quelques heures). 2-A long terme • Cloisonnement méningé avec feutrage fibrineux gênant la résorption du LCR • Epilepsie, séquelles neurologiques, HPN, surdité.
TRAITEMENT : URGENCE THERAPEUTIQUE +++	Le traitement peut être débuté avant tout prélèvement 1-Traitement curatif : maladie à déclaration obligatoire a-Antibiothérapie - Probabiliste, puis orientée à l'antibiogramme - A bonne diffusion méningée, actifs sur le méningocoque avec : × Amoxicilline® 200-300 mg/kg/j en IV en 4 inj ou × C3G : Claforan® 200-300 mg/kg/j ou Rocéphine® 100 mg/kg/j en 2 injections. b-Porte d'entrée ORL : pas de traitement spécifique. c-Surveillance - Peau (pétéchies), TA, T°, ionogramme sanguin et en particulier la natrémie. - Si évolution favorable à 48 h (apyrexie et diminution de la CRP), pas d'indication de PL. 2-Traitement par rapport aux autres patients • Isolement du malade ; déclaration obligatoire de la maladie, (0 si oubli au dossier d'ECN). • Informer le responsable de la collectivité ; surveillance rapprochée de l'entourage direct.

TRAITEMENT : URGENCE THERAPEUTIQUE +++	3-Traitement préventif (prophylaxie) a-Médicaments : à instaurer dans les plus brefs délais - Rifamycine pendant 2 jours : posologie selon l'âge × Inférieure à 1 mois : 10 mg/kg/j en 2 prises × Entre 1 mois et 12 ans : 20 mg/kg/j en 2 prises × Adulte : 1.200 mg/j en 2 prises (600 mg 2 x/ j). - Si contre-indication à la rifa : spiramycine (Rovamycine®) pendant 5 jours : × Chez l'enfant 150.000 UI/kg/j en 2 prises × Chez l'adulte : 6.000.000 U/kg/j en 2 prises (2 x 3 MU/ j). - Vaccination (Meningitec®) : indications × Si méningocoque de type A ou C : par un polysaccharide adapté × Lors d'un voyage en zone endémique (pèlerinage), ou lors des épidémies × Le vaccin pour le méningocoque de type C a prouvé son efficacité b-Sujets concernés - Sujets ayant eu des contacts proches ou répétés, vivant au domicile du patient et/ou exposés aux sécrétions nasopharyngées dans les 10 jours précédents, - Eventuellement, les autres membres de la collectivité × Toute la classe s'il existe 2 cas dans la classe × Tout l'établissement si 3 cas en 1 mois dans 2 classes différentes. - NB : la désinfection des locaux individuelle ou collective est inutile.
---	--

II-MENINGITE A PNEUMOCOQUE

PHYSIOPATHOLOGIE	1-Epidémiologie ▪ 2^{ème} cause de méningite purulente en France, 1^{ère} cause chez l'adulte (après 30 ans) ▪ Grave le plus souvent d'un point de vue morbidité et mortalité. ▪ Propagation : porte d'entrée, par voie hématogène ou par contiguïté. 2-Terrain ou éléments en faveur d'une méningite à pneumocoque ▪ Affection ORL (sinusite, otite chronique, mastoïdite), pneumonie à pneumocoques ▪ Altération des moyens de défense : - Diabète, éthylisme, sujet âgé, splénectomie ou asplénie, drépanocytose, myélome - Infection à VIH, immunodépression (déficit en fraction du complément notamment C5, ou hypoglobulinémie). ▪ Antécédents de : - Traumatisme crânien fermé avec fuite du LCR : fracture de la lame criblée de l'éthmoïde (rhinorrhée), du rocher, du sinus sphénoïdal ou du sinus frontal - Chirurgie de la base du crâne, ou de méningite récidivante.
--------------------------------	--

PARTICULARITES CLINIQUES	1-Début : souvent très brutal 2-Syndrome méningé typique et syndrome infectieux avec fièvre élevée 3-Signes neurologiques ▪ Possibilité d'encéphalite : troubles de la conscience, convulsions, coma ▪ Troubles végétatifs liés à un œdème ou un empyème sous-dural voire un abcès. 4-Signes extra-neurologiques : possibilité de : ▪ Choc septique, pneumopathie ou otite associée, ▪ Rhinorrhée ou otorrhée d'une éventuelle brèche ostéo-méningée à rechercher : – Elle est apériodique, unilatérale et aqueuse. – Présence de glucose dans l'écoulement.
PARTICULARITES PARACLINIQUES	1-Neurologiques a-Etude du LCR – Liquide trouble, franchement purulent, hypertendu – Hyperleucocytose, polynucléaires altérés ; hyperprotéinorachie (souvent > 2 g/l), hypoglycorachie – Diplocoque en flamme de bougie G (+) encapsulée essentiellement extracellulaire. – Recherche d'antigènes solubles : antigènes capsulaires. b-Scanner, IRM : Indiqués si signe d'encéphalite ou de focalisation. 2-Infectiologie ▪ Hémocultures ou antigènes solubles dans le sang ou dans les urines ▪ AntibioGramme, CMI de la pénicilline et des C3G. ▪ Hyperleucocytose à polynucléaires ; CRP augmentée 3-Autres examens : si suspicion de brèche ostéo-méningée ▪ Scanner cérébral au niveau des bases ▪ Transit isotopique du LCR, à la recherche d'une brèche correspondant à une hyperfixation localisée.
EVOLUTION ET PRONOSTIC	1-A court terme ▪ Non traitée, c'est une méningite grave, souvent compliquée : – De septicémie, d'un syndrome de Schwartz-Bartter – D'œdème cérébral, de coma, de convulsions, d'abcès cérébral ou 2-A long terme : possibilité de : ▪ Cloisonnement méningé avec feutrage fibrineux gênant la résorption du LCR ▪ Epilepsie, séquelles neurologiques déficitaires, surdité, hydrocéphalie chronique.

**TRAITEMENT :
EN URGENCE**

1-Traitement curatif

a-Antibiothérapie

- Probabiliste si absence de germe puis adaptée à l'antibiogramme + CMI
- Diplocoque suspecté : Claforan® 300 mg/kg/j en 4 injections ou Rocéphine® 100 mg/kg/j en 2 injections en IV associé à la vanco si risque de PSDP
- (Vancomycine : 15 mg/kg en 2 heures puis 40-60 mg/kg/j en continu)
- **Cyclines ou macrolides** : n'ont aucune efficacité

b-Porte d'entrée (0 si oublié au dossier d'ECN).

- Fermeture chirurgicale d'une brèche ostéo-méningée
- Traitement spécifique d'une sinusite, d'une pneumopathie, de bronchite chronique, d'une insuffisance respiratoire, etc.

c-Symptomatique et surveillance (cf. Méningite purulente)

2-Traitement par rapport aux autres patients : isolement du patient pas recommandé.

3-Traitement préventif

- Vaccination obligatoire chez les sujets à hauts risques : antécédents de splénectomie, drépanocytose, déficit immunitaire, implants cochléaires
- Vaccin anti-pneumocoque :
 - < 2 ans Prevenar® (vaccin recommandé à 2, 3, 4 mois et rappel à 12 mois)
 - > 5 ans Pneumo 23®
- Eventuellement Oraciline® à faible dose à visée préventive si antécédents de splénectomie.

III-BACILLE GRAM POSITIF : LISTERIA (cf. Méningite à liquide clair)

IV-BACILLE GRAM NEGATIF : HAEMOPHILUS INFLUENZÆ
(dossier ECN 📁)



PHYSIOPATHOLOGIE

1-Epidémiologie : la méningite à *H. influenzae* a pratiquement disparu en France depuis la généralisation de la vaccination anti-hémophilus chez le nourrisson.

2-Caractéristiques : bacille G(-) intra ou extracellulaire, résistant à la pénicilline.

3-Mode de transmission : porte d'entrée en général ORL (otite)

4-Terrain

- Le plus souvent chez le **nourrisson et l'enfant** de moins de 5 ans ou
- Adulte : contexte d'immunodépression (éthylisme, prise chronique de corticoïdes, splénectomie).

5-Propagation : à partir d'un foyer ORL, propagation sanguine vers les méninges.

PARTICULARITES CLINIQUES	1-Mode de début : infection ou pulmonaire, éruption de type érythémateux. 2-Syndrome méningé : discret 3-Signes neurologiques : méningite pure 4-Signes extra-neurologiques : ORL, pulmonaire, recherche de pétéchies ou de purpura.
PARTICULARITES PARACLINIQUES	1-LCR : possibilité de formule de type panaché, mise en évidence d'un petit bacille G(-) 2-Infectiologie : recherche d'antigènes solubles, hémocultures.
TRAITEMENT	1-Curatif : antibiotiques ▪ C3G : Claforan[®], 200 mg/kg/j en 4 prises ou Rocephine[®] 100 mg/kg/j en 2 inj/j ; durée 15 jours. ▪ Si allergie : chloramphénicol, 100 mg/kg/j en 3 injections. 2-Préventif : vaccination anti-hémophilus (antigène capsulaire de type B aux 3, 4 et 5 ^{ème} mois et rappel à 1 an)

V-AUTRES GERMES POUVANT ENTRAINER UNE MENINGITE PURULENTE

COCCIES	<i>Streptocoque, Staphylococcus aureus : méti-S Bristopen[®] + aminoside, méti-R vancomycine + rifamycine.</i>
BACILLES	<i>Listeria (G+), E. coli ; Klebsiella, Enterobacter et Serratia(G-)</i>
GERME ANAEROBIE	<i>Fusibactérium, Bacteroides fragilis.</i>

VI-PURPURA FULMINANS (dossier ECN)



ETIOLOGIE	<i>Surtout MENINGO, et plus rarement au PNEUMOCOQUE</i>
DIAGNOSTIC	▪ Urgence diagnostique : souvent syndrome méningé discret voire absence de raideur méningée, ▪ Tableau très grave de choc infectieux (septicémie fulminante avec collapsus cardiovasculaire), hyperthermie, possibilité d'hémorragie viscérale notamment surrénalienne, (souvent décès en quelques heures) ▪ Purpura : est ulcéro-nécrotique extensif avec des hémorragies viscérales (bactériémie).

PARACLINIQUE	▪ En urgence, sans retarder le traitement, chez un patient hémodynamiquement stable ▪ LCR : liquide clair sans réaction cellulaire avec fourmillements de germes ▪ NFS, plaquettes et TP, TCA, groupe, rhésus, hémocultures, gaz du sang ▪ Signes de CIVD (thrombopénie, PDF augmentés, fibrinogène diminué), prélèvements bactériologiques franchement positifs (hémocultures, PL)
THERAPEUTIQUE	▪ L'antibiothérapie doit être débutée même avant les prélèvements. Extrême urgence thérapeutique, ne doit pas être retardée par la paraclinique (0 si oubli au dossier d'ECN). 1-Traitement adapté de l'état de choc ▪ Conditionnement : HOSPITALISATION en USI, scope, monitoring cardio-respiratoire, sonde urinaire, sonde gastrique, pose de voies veineuses périphériques ▪ Traitement spécifique de l'état de choc (dobu, dopa, etc. cf. Cardio) 2-Antibiothérapie ▪ C3G : Claforan® en IV lente ou Rocephine® 50 mg/kg en IM ou en IV ou amoxicilline ▪ Traitement éventuel d'une acidose métabolique, d'une CIVD, ▪ Antipyrétiques et anticonvulsivants. 3-Surveillance : très rapprochée, en réanimation ▪ Clinique : pouls, tension artérielle, conscience, purpura. ▪ Parachimie : NFS, plaquettes, hémocultures, ionogramme, urée, créatinine. ▪ Toute détresse respiratoire peut nécessiter une intubation naso-trachéale.

MENINGITE A LIQUIDE CLAIR

I-PHYSIOPATHOLOGIE

GERMES EN CAUSE	- La majorité est d'origine virale et bénigne. - Certaines causes sont des urgences thérapeutiques : tuberculose, listériose, herpès, paludisme, mycoses. - La présence de signes encéphalitiques ou de focalisation doit faire rechercher : - Une méningite bactérienne : décapité, à BK, à <i>Listeria</i>, à <i>Borrelia</i> - Une méningo-encéphalite herpétique - Une méningite parasitaire (surtout le neuropaludisme). 1-Infectieux a-Bactériens - Tuberculose, <i>Listeria</i>, leptospirose, syphilis - Brucellose, chlamydia, mycoplasme. b-Viraux - Penser surtout à la méningo-encéphalite herpétique et au VIH - Autres causes virales : - x Entérovirus (écho-, Coxsackie) : +++, épidémies saisonnières - x Poliovirus : plus rare depuis la généralisation de la vaccination - x Oreillons, rubéole, varicelle, cytomégalovirus - x Adénovirus, <i>Myxovirus influenzae</i>, arbovirus, hépatites virales 2-Non infectieux - Néoplasiques : primitifs ou secondaires en particulier les hémopathies - Connectivites : lupus érythémateux, périarthrite noueuse - Uvéo-méningites : maladie de Behçet, sarcoïdose. - Réactions méningées : secondaires à une thérapeutique intrathécale ou à une myélographie.
PORTE D'ENTREE	Dépend du germe : - Séjour à l'étranger dans un pays endémique ou près d'un aéroport : neuropaludisme - Absence de vaccination au BCG : penser à la tuberculose, antécédents de MST (syphilis) - Contact avec animal : brucellose, listériose - Nourriture : fromage de fabrication artisanale (<i>Listeria</i>), - Antécédents d'atteinte ORL.

II-PARTICULARITES

CLINIQUE	- Le syndrome méningé et le syndrome infectieux sont variables - Si atteinte de paire crânienne : penser à la tuberculose, <i>Listeria</i>, syphilis, maladie de Lyme, brucellose ou atteinte parasitaire à type de cryptocoque
PARACLINIQUE	1-Neurologiques : étude du LCR - LCR clair ou eau de riz, pléiocytose avec hyperlymphocytose > 50 cellules/mm³ - Si formule panachée à lymphocyte folliculaire, penser à une atteinte plutôt bactérienne - Protéinorachie modérée en général, une hypoglycorachie évoque une atteinte bactérienne, mycotique, carcinomateuse ou inflammatoire ; une glycorachie normale fait penser à l'herpès ou à une atteinte bactérienne par la <i>Listeria</i> 2-Infectiologie - Sérologie virale ; dosage éventuel dans le LCR de l'interféron alpha et du PCR herpès-virus. - Cultures : sur milieux usuels, milieu de Löwenstein - Examen parasitologique et mycotique : encre de Chine, antigènes solubles au cryptocoques - Hémocultures, sérologie VIH + Ag P24, thorax ; TDM voire IRM cérébrale si troubles neurologiques.

III-TRAITEMENT : EN URGENCE

GERME NON RETROUVE	1-Si méningite à liquide clair avec glycorachie normale - Surveillance avec traitement symptomatique, - Si présence de signes neurologiques : - Avec atteinte de paires crâniennes : penser à la <i>Listeria</i>, - Si atteinte plutôt temporale ou frontale : penser herpès (aciclovir en urgence) 2-Si méningite à liquide clair avec hypoglycorachie - Avec atteinte de paires crâniennes : penser à la <i>Listeria</i> - Si évolution défavorable, penser tuberculose.
GERME RETROUVE	1-Virale : enterovirus (traitement asymptotique), herpès (aciclovir) 2-Bactérie <i>Listeria</i> : amoxicilline + aminoside ou cotrimoxazole - Tuberculose : trithérapie + corticoïdes - Maladie de Lyme : céphalosporine III^{ème} génération (Rocéphine®) - Brucellose : rifamycine + fluoroquinolone - Syphilis, leptospirose : pénicilline G.

PARTICULARITES DES MENINGITES A LIQUIDE CLAIR

I-MENINGITE LYMPHOCYTAIRE

ETIOLOGIE	- Myxovirus et <i>Paramyxovirus</i> ; rougeole, grippe, oreillons - Entérovirus : Cocksackie, échovirus - Autres virus : VIH, VZV (virus zona-varicelle), CMV, adénovirus
PARTICULARITES CLINIQUES	1-Signes généraux - Prodromes : souvent un syndrome pseudo-grippal - Possibilité d'atteinte ORL ou respiratoire ou digestive (gastro-entérite). 2-Signes neurologiques - En général, c'est une méningite pure, il n'y a pas de signe d'encéphalite. Syndrome méningé d'installation brutale avec myalgies, éruption cutanée, parotidite possible. - Si présence de signes neurologiques, penser à la méningo-encéphalite herpétique.
PARTICULARITES PARACLIQUES	- LCR : liquide hypertendu clair, pléiocytose à prédominance lymphocytaire, protéinorachie normale ou légèrement augmentée, glycorachie normale - NFS montrant parfois une lymphocytose - Diagnostic de certitude rétrospectif : effectué par les sérologies virales.
EVOLUTION	Spontanément résolutif en quelques jours.
TRAITEMENT	Purement symptomatique (surtout un repos).

II-LA LISTERIOSE NEURO-MENINGEE (dossier ECN)



PHYSIOPATHOLOGIE	1-Bactérie : <i>Listeria monocytogenes</i> : bacille G+ intracellulaire facultatif. 2-Mode de transmission (porte d'entrée) - La bactérie est présente dans l'environnement - Le passage à l'homme se fait par voie digestive (fromages ou lait cru, lait non pasteurisé, rillettes, crudités), puis gagne le SNC par voie hématogène. 3-Terrain - Prédominance chez le sujet âgé, parfois sans terrain particulier. - Plus fréquent si contexte de grossesse, déficit d'immunité cellulaire, hémopathie maligne (Hodgkin, leucémie), corticothérapie, diabète, alcoolisme, cancer
------------------	---

PHYSIOPATHOLOGIE	4-Particularités anatomo-pathologiques de l'atteinte neurologique ▪ La bactériémie peut entraîner un infiltrat inflammatoire du parenchyme (granulomes) ▪ Autres lésions possibles : – Micro-abcès au niveau du tronc cérébral où l'atteinte prédomine (signes de focalisation), la méningite survient par l'effraction dans les méninges d'un ou de plusieurs abcès. – Angéite cérébrale avec accident vasculaire cérébral ischémique.
PARTICULARITES CLINIQUES	1-Mode de début ▪ Prodromes inconstants : asthénie, fébricule, douleurs abdominales. ▪ Syndrome méningé d'évolution subaiguë. 2-Signes neurologiques : important polymorphisme clinique avec ▪ Typiquement : syndrome méningé avec signes d'atteinte du tronc cérébral. ▪ Signes neurologiques déficitaires de focalisation (micro-abcès). a-Syndrome méningé : volontiers progressif et souvent discret b-Atteinte du tronc cérébral – Atteinte basilaire de la région bulbo-protubérentielle, c-Atteinte des paires crâniennes : paralysie pharyngo-laryngée, oculomotrice (dossier ECN) – Possibles : syndrome cérébelleux, atteinte des voies sensitives ou motrices – Risque de troubles de la vigilance : × Signes d'encéphalite, d'hydrocéphalie (blocage des voies d'écoulement du LCR).
PARTICULARITES PARACLINIQUES	1-Neurologiques a-Neuro-imagerie : Scanner voire IRM – Si signes de focalisation, à la recherche de micro-abcès au niveau du tronc cérébral. b-Etude du LCR (PL) – Polymorphisme macroscopique, liquide hypertendu et clair. – Pléiocytose franche, formule panachée avec prédominance des lymphocytes. – Biochimie : hyperprotéinorachie modérée avec hypergammaglobulinorachie de type oligo-clonal, glycorachie souvent diminuée ou parfois normale. – Bactériologie : le germe peut, parfois, être isolé (bacille Gram +) intra-, extra- cellulaire. Culture lente et difficile. – Ag solubles 2-Infectiologie a-Examens directs : hémocultures : permet parfois à elle seule à faire le diagnostic. b-Examens indirects – Sérologie anti-<i>Listeria</i> : peu fiable – NFS (hyperleucocytose à polynucléaire), CRP (augmentées).

EVOLUTION ET PRONOSTIC	- Le pronostic dépend de la précocité du diagnostic et du traitement. - La mortalité et la morbidité peuvent être importantes par : 1-Atteinte neurologique : séquelles neurologiques fréquentes à type de : - Syndrome cérébelleux, diplopie - Troubles des fonctions supérieures, troubles de la déglutition. 2-Atteinte extra-neurologique - Possibilité de myocardite, d'hépatite, de pleuro-pneumopathie, d'arthrite, de kératite
TRAITEMENT : en urgence	- Quand : dès que la listériose est soupçonnée à la clinique ou confirmée par la culture - Antibiothérapie en IV associant pénicilline A et aminoside (genta, tobra ou nétilmycine) : - Ampicilline : 200 mg/kg/jour + aminosides type gentamycine : 4 mg/kg/jour ou cotrimoxazole Bactrim®) sur une durée de 3 semaines - Si résistance ou allergie : utilisation de chloramphénicol pour certains.

IMPORTANT : résistance naturelle de la listériose aux céphalosporines (toutes générations confondues) et aux quinolones (0 si oubli au dossier d'ECN).



III-MENINGITE A LIQUIDE CLAIR LORS DE LA TUBERCULOSE

PHYSIOPATHOLOGIE	- Leptoméninges : fréquemmentensemencées par les BK au cours de la primo-infection. - L'infection se localise volontiers au niveau basilaire d'où la fréquence de l'atteinte des nerfs crâniens associée aux signes méningés. 1-Epidémiologie - S'est raréfiée depuis la généralisation et l'obligation de la vaccination par le BCG et le traitement systématique et efficace de la primo-infection tuberculeuse - En recrudescence du fait de nombreuses pathologies avec immuno-dépression.
--------------------------------	---

PHYSIOPATHOLOGIE

2-Caractéristiques de la bactérie

- BAAR : Bacille Alcoolo-Acido Résistant
- Mycobactérie : le *Mycobacterium tuberculosis* est la 1^{ère} cause de méningite tuberculeuse en France.

3-Mode de transmission (porte d'entrée)

- Hématogène à partir d'un foyer tuberculeux initial souvent pulmonaire
- Soit une réactivation de la bactérie à l'occasion d'immunodépression à partir de granulomes méningés (où les BK peuvent rester quiescents).

4-Terrain : patients à hauts risques

- Sujets non vaccinés ou non correctement vaccinés au BCG : nourrissons, personnes âgées, immunodéprimés (VIH, transplantés), immigrés, etc.
- Antécédents de primo-infection mal traitée.
- Ethylisme, diabète.

5-Spécificité anatomopathologique de l'atteinte neurologique

- Les lésions sont appelées tubercules : granulome épithélioïde avec parfois nécrose caséeuse. D'autres lésions peuvent être retrouvées : tuberculome ou angéite.
- Ces lésions peuvent toucher la base du cerveau (méningite basilaire engainant les nerfs crâniens) et de la région pédonculaire.
- Les mécanismes de la genèse de signes de focalisation peuvent se faire par :
 - La formation de tuberculomes, ischémie localisée (par artérite tuberculeuse)
 - Arachnoïdite, épidurite
 - Hydrocéphalie par feutrage méningé.

PARTICULARITES CLINIQUES

1-Mode de début

- Souvent subaigu, progressif, de plusieurs semaines à plusieurs mois
- L'altération de l'état général est fréquente : asthénie, anorexie, sueurs.
- Manifestations psychiatriques fréquentes.

2-Syndrome méningé

- Est moins net et d'apparition moins brutale que dans les méningites d'origine virale
- Il peut être pur, rare, souvent fruste et au second plan.

3-Signes neurologiques

- Souvent méningite basilaire avec atteinte de paires crâniennes
- Autres signes :
 - Méningo-encéphalite avec troubles de la conscience, coma, signes déficitaires (hémiparésie, aphasie, diplopies fugaces et convulsions)
 - Troubles neurovégétatifs (rétention d'urine, tachycardie).

4-Signes extra-neurologiques

- Peuvent être au 1^{er} plan devant les signes neurologiques : altération de l'état général, sueurs, fièvre au long cours
- Troubles psychiques à type d'irritabilité, insomnie ou apathie.

PARTICULARITES PARACLINIQUES	1-Neurologiques : surtout le LCR, le scanner, l'EEG a-Neuro-imagerie : scanner voire IRM cérébrale si focalisation - Résultats : × Hypodensités entourées de couronnes de contrastes : tuberculome. × Prise de contraste à la base du cerveau ou d'infarctus lié à une angéite. b-Etude du LCR (PL) - Liquide clair ou légèrement opalescent, modérément hypertendu - Hypercytose (30-500 éléments/mm³), pléiocytose lymphocytaire ou panachée. - Hyperprotéinorachie nette (0,5 à 2 g/l) associée à une hypoglycorachie (0,20 g/l) et une hypochlorurachie (5 à 6 g/l) - Bactériologie : rechercher le bacille de KOCH dans le LCR × Examen direct par coloration de Ziehl, culture par milieu de Löwenstein (culture lente 3 à 6 semaines : antibiogramme si elle est positive) - NB : le nombre de micro-organismes est généralement trop faible pour être visible à l'examen direct, après coloration voire à la culture --> on devra donc se contenter d'arguments indirects (hyper, hypo, hypo + pléiocytose à prédominance lymphocytaire) pour débiter le traitement. - L'examen du LCR par PCR est plus contributif, plus rapide et très spécifique. 2-Autres ▪ Bacille de KOCH : examen direct et culture des crachats et urines. ▪ Fond d'œil : recherche de tubercules miliaires et tubercules de Bouchut ▪ Radio pulmonaire ▪ Réactions cutanées à la tuberculine : - L'IDR : méthode fiable pour reconnaître une infection mycobactérienne actuelle ou antérieure. - Les tests tuberculiniques sont généralement effectués au niveau de l'avant-bras. - La réaction est lue au bout de 48 à 72 h par mesure de diamètre transversal de l'induration détectée par palpation douce. Réaction positive si diamètre ≥ 17 mm.
EVOLUTION ET PRONOSTIC	▪ Séquelles neurologiques par atteinte du tronc cérébral, du nerf oculomoteur, baisse de l'acuité visuelle par arachnoïdite opto-chiasmatique ▪ Hydrocéphalie obstructrice ou HPN ▪ Epilepsie ou surdité séquellaires.

THERAPEUTIQUE	▪ Isolement du patient ; protocole anti-tuberculeux classique. ▪ Indication éventuelle de corticoïdes si signe d'angéite, d'HTIC ou d'arachnoïdite. 1-Médicaments antituberculeux : chez l'adulte a-Isoniazide : 300 mg/j (toxicités : hépatite, neuropathie périphérique, fièvre) b-Rifampicine : 600 mg/j (toxicités : hépatite, sd. pseudo-grippal, thrombopénie) c-Ethambutol : 15 mg/kg/j (toxicités : névrite optique ; rare à cette dose) d-Pyrazinamide : 1,2-2 g j : hépatite, hyperuricémie e-Streptomycine : 0,75-1 g/j : surdité, troubles vestibulaires, insuffisance rénale. 2-Schémas thérapeutiques a-Isoniazide et Rifampicine tous les jours pendant 9-12 mois b-Isoniazide et Ethambutol tous les jours pendant 12-18 mois c-Isoniazide, rifampicine, pyrazinamide avec ou sans streptomycine ou éthambutol tous les jours pendant 2 mois suivi par l'un des schémas suivants : - Isoniazide, rifampicine chaque jours pendant 4 mois - Isoniazide, rifampicine et streptomycine 2 fois par semaine pdt 6 mois.
-----------------------------	--

IV-AUTRES ETIOLOGIES D'UNE MENINGITE A LIQUIDE CLAIR

MENINGITES BACTERIENNES décapitées par une antibiothérapie préalable.	1-Antibiotiques concernés : ce sont ceux qui traversent la barrière hémato-encéphalique : ▪ Pénicillines G, pénicilline A, C3G ▪ Phénicolés, Sulfamides (Bactrim®) 2-Eléments en faveur a-Cliniques : foyer infectieux surtout ORL, présence de purpura b-Biologiques - LCR : × Souvent formule panachée avec forte proportion de polynucléaires altérés × Absence de germe à l'examen direct et la culture reste stérile. × Hyperprotéinorachie importante, une hypoglycorachie, hyperlactiorachie. - Sang : augmentation des polynucléaires neutrophiles.
---	--

MALADIE DE LYME (dossier d'ECN ☺)



1-Epidémiologie

- La méningite à *Borrelia-burgdorferi* peut apparaître qq semaines après une morsure de tique (la bactérie se trouvant dans le tube digestif de tiques infectées)
- Séjour dans une région endémique (montagne, Vosges, Alsace).

2-Signes neurologiques de la phase précoce : méningo-radiculo-encéphalite :

- Méningite : lymphocytaire à liquide clair, 500 lymphocytes/mm³
- Atteinte pluriradiculaire :
 - Nerfs crâniens : VII (PF de type périphérique, voire diplégie faciale), nerfs oculomoteurs (III, IV, VI), VIII (vertiges, surdité brusque), X et XI
 - Racines rachidiennes : déficits sensitivomoteurs selon le territoire radiculaire atteint, sciatalgies
- Encéphalite : minime au stade précoce (troubles de mémoire, irritabilité et vertiges).

3-Signes neurologiques de la phase tardive disséminée

- Encéphalomyélite
- Polyneuropathie sensitivomotrice : atteinte axonale avec réaction inflammatoire.

4-Autres signes

a-Phase précoce

- Signes cutanés : érythème chronique migrateur
- Signes cardiologiques : BAV ± une atteinte myopéricardique.
- Divers : atteinte hépatique granulomateuse, atteinte oculaire, myosite vraie.

b-Phase tardive disséminée

- Signes cutanés : acrodermatite chronique atrophiante, polynévrite, lymphocytome cutané bénin (lésions violacées indolores au niveau des lobules des oreilles, des mamelons, des scrotum)
- Signes articulaires : arthrite chronique dans 10% des cas évoluant par poussées avec érosion articulaire. Le HLA DR4 y est souvent retrouvé.

c-Après traitement ou guérison spontanée

- Syndrome de fatigue chronique ± fibromyalgie.
- La guérison spontanée peut survenir spontanément au bout de quelques mois à quelques années, en l'absence de traitement ou en cas de traitement inefficace.

5-Paracliniques

a-Sérologie

- La réponse anticorps est lente, prolongée et complexe.
- IgM :
 - x D'apparition retardée par rapport aux signes cliniques de l'ordre de 3 à 6 semaines
 - x Culminent vers 4 à 6 mois.
- IgG : apparaissent 2 à 3 mois après le début des signes cliniques
 - x Les titres ne sont pas corrélés à la clinique
 - x Ne disparaissent pas après le traitement
 - x Peuvent ne pas apparaître si antibiothérapie efficace précoce.

MALADIE DE LYME (dossier d'ECN ☺)	- ELISA/IFI : problèmes techniques en raison des faux négatifs et faux positifs (autres maladies infectieuses, maladie inflammatoire comme la PR, sarcoïdose, lupus) - Western blot : critères de positivité au moins 5 bandes en IgG. b-LCR : clair de type lymphocytaire. La glycorachie peut être normale. 6-Traitement de la neuroborreliose ▪ C3G : Rocéphine (2 gr / j en IV pendant 14 à 21 j) ou Claforan® (3 x 2 g/j en IV pendant 14 à 21j) ▪ Ou doxycilline : 2 x 200 mg/j pendant 14 à 28 j. ▪ Si borreliose chronique, la durée du traitement s'élève à 28 j.
LEPTOSPIROSE	▪ Contexte : contact avec des rongeurs (rats) comme les égoutiers. ▪ L'atteinte méningée est pratiquement constante (parfois purement biologique). ▪ Clinique : Au début, syndrome pseudo-grippal, injection conjonctivale, avec possibilité d'atteinte polyviscérale (hépatonéphrite, myalgie, thrombopénie, méningite). ▪ Bio : possibilité d'isolement du germe dans le LCR, sérologie ELISA de type Martin et Petit. ▪ Traitement : curatif par la pénicilline G, préventif par vaccination des professions à risques.
SYPHILIS	Secondaire ou tertiaire : ▪ Lésions cutané-muqueuses caractéristiques. ▪ Sérologie au niveau du sang et du LCR : TPHA, VDRL, FTA. ▪ Traitement par association : Pénicilline G par voie parentérale + corticothérapie.
BRUCELLOSE	▪ Contexte : éleveurs, bouchers, consommateurs de fromages de fabrication artisanale. ▪ Possibilité d'encéphalite, d'angéite et d'atteinte ostéo-articulaire. ▪ Isolement du germe dans le LCR ou sérodiagnostic de Wright. ▪ Traitement par association tétracycline + rifamycine pendant 4 à 6 mois.
ETIOLOGIES PLUS RARES	1-Méningites de type parasitaire ▪ Neuropaludisme à <i>Plasmodium falciparum</i> : - Clinique : accès pernicieux avec fièvre élevée, signes encéphalitiques, insuffisance rénale, hémolyse. - Frottis sanguins et gouttes épaisses en urgence. ▪ Toxoplasmose cérébrale : congénitale ou acquise (VIH, immunodéprimés) ▪ Cysticercose cérébrale, trypanosomiase africaine, maladie de Chagas. 2-Méningites mycosiques ▪ Terrains immunodéprimés : lymphomes, Hodgkin, corticothérapie au long cours, immunodépresseurs. ▪ Agents pathogènes : surtout les <i>Cryptococcus neoformans</i> et plus rarement méningites à <i>Candida albicans</i>, aspergillose, histoplasmosis.

**ETIOLOGIES
PLUS RARES****3-Méningites non infectieuses**

- Le syndrome méningé est plutôt discret, sans fièvre ou à la limite une fébricule.
- Les signes neurologiques de focalisation sont prédominants.

a-Méningites carcinomateuses

- Cancer primitif : lymphome cérébral, épendymome, médulloblastome
- Métastases d'un cancer primitif pulmonaire, sein, mélanome ou hémopathie.
- Fréquence d'atteinte radiculaire ou de paire crânienne avec évolution subaiguë
- Augmentation de la protéinorachie et de l'hypoglycorachie au LCR avec surtout mise en évidence de cellules malignes au niveau du LCR.

b-Méningites inflammatoires

- Uvéo-méningites : maladie de Behçet, sarcoïdose,
- Lupus érythémateux disséminé, périarthrite noueuse, syndrome de Gougerot-Sjögren.

c-Autres

- Thrombophlébite cérébrale, abcès du cerveau,
- Méningites satellites d'infection de voisinage : spondylodiscite.

MENINGO-ENCEPHALITE HERPETIQUE

- Les virus de l'Herpes simplex (HSV 1 et HSV 2) sont responsables d'infections des revêtements cutané-muqueux, le SNC et occasionnellement les viscères
- Quand il touche le SNC il est responsable de méningo-encéphalite. (☞ dossier ECN)

EPIDEMIOLOGIE

- L'encéphalite à HSV est l'étiologie la plus grave des encéphalites aiguës virales sporadiques.
- Ubiquitaire ; elle peut survenir tout au long de l'année. **L'incubation varie de 1 à 26 j**
- Transmission : au contact d'une lésion active ulcérée ou des porteurs/excréteurs asymptomatiques.
- **L'HSV type 1** (responsable dans 95% des cas de l'herpès labial, 5% de l'herpès génital) est à l'origine de la majorité des méningo-encéphalites de l'enfant et de l'adulte
- **L'HSV type 2** : est à l'origine d'un certain nombre de méningo-encéphalites du nouveau-né associées souvent à une atteinte multi-viscérale.

PHYSIOPATHOLOGIE

- Il s'agit d'une **encéphalite dite primitive** ; agression directe des neurones par l'HSV se trouvant à **l'état de latence dans les neurones sensitifs** (par opposition à l'encéphalite péri-veineuse survenant quelques semaines après une infection éruptive ou une vaccination).
- La réactivation du virus latent d'un ganglion trijumeau ou de la racine du système nerveux autonome peut entraîner la diffusion du virus dans le SNC par les nerfs innervant la fosse cérébrale moyenne.
- L'HSV touche le cerveau dans des **localisations préférentielles**, ce qui explique les signes cliniques : système limbique, **cortex fronto-orbitaire et temporal interne**.
- Dans certaines circonstances (stress, baisse des défenses), le virus se multiplie et gagne le cerveau.

1-HSV 1 : agression du cerveau le plus souvent par une réactivation d'un virus se trouvant à l'état latent dans le ganglion sensitif de Gasser (suite à une primo-infection labiale).

2-HSV 2 : responsable de la méningo-encéphalite herpétique du nouveau-né par contamination au cours de l'accouchement chez une mère ayant une poussée d'herpès génital.

3-Spécificité anatomopathologique de l'atteinte neurologique

- Il s'agit d'une encéphalite aiguë focale et nécrosante.
- Histologie : plage de nécrose avec des foyers hémorragiques et des infiltrats inflammatoires périvasculaires.
- Région de prédilection : bilatérale ou asymétrique au niveau
 - Fronto-orbitaire, insulaire
 - Face interne des lobes temporaux, région des hippocampes.

PARTICULARITES CLINIQUES

1-Mode de début

Début brutal marqué par un **syndrome infectieux** et un **tableau de méningo-encéphalite** (fièvre, malaises et signes neurologiques focaux en particulier temporaux).

2-Signes neurologiques

a-Sd. méningé modéré : céphalées, vomissements, photophobie, raideur de nuque

b-Signes d'encéphalite

- **Troubles de la vigilance**, confusion, troubles du comportement
- Signes orientant vers une atteinte temporale :
 - × **Crises d'épilepsie partielle** complexes (olfactives, auditives, visuelles) pouvant devenir secondairement généralisée (motrices)
 - × **Déficits neurologiques** : aphasie de Wernicke, troubles de la mémoire, quadransie supérieure par atteinte des radiations optiques inférieures.

3-Signes extra-neurologiques

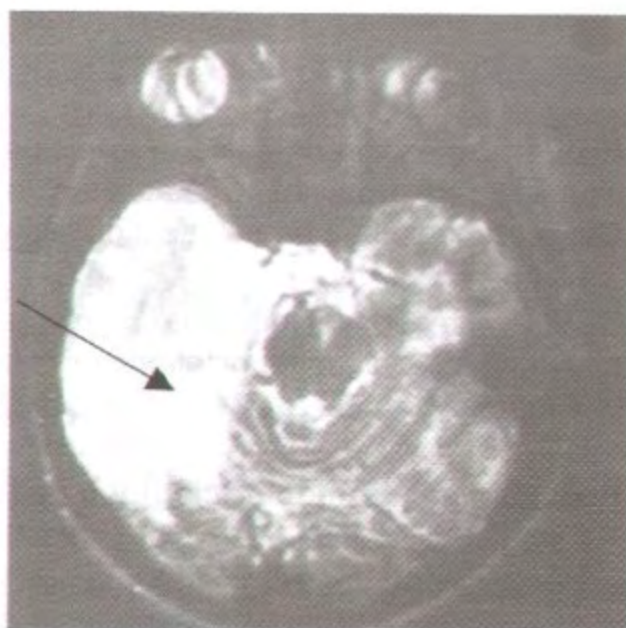
- Lésions cutané-muqueuses : rarement fréquentes de façon concomitante.
- Toute confusion fébrile doit faire évoquer le diagnostic de méningo-encéphalite herpétique.

PARTICULARITES PARACLINIQUES

1-Scanner cérébral sans et avec injection :

- Hypodensité plus ou moins étendue au niveau temporal, région insulaire, fronto-orbitaire prenant le contraste.
- Atteinte bilatérale, asymétrique. Possibilité d'œdème cérébral, d'effet de masse et des signes d'engagement.
- Peut être normal au début.

2-IRM : montre de façon plus précoce des anomalies essentiellement au niveau temporal interne et frontal



IRM cérébrale : coupe axiale séquence T2 ; hypersignaux diffus de la fosse temporale droite : méningo-encéphalite herpétique

PARTICULARITES PARACLINIQUES	3-L'EEG : pointes ondes focalisées (ondes delta), dans 80% des cas, dans les régions temporale et frontale. Aspect pseudo-rythmique. 4-Etude du LCR ▪ Souvent clair : hyperleucocytose, prédominance lymphocytaire, pléiocytose. Peut être normal au début. ▪ Normoglycorachie, protéinorachie proche de 1 g/l ▪ Possibilité d'augmentation d'anticorps anti-herpès (par PCR, résultat rapide) et de façon non spécifique de l'interféron alpha. 5-Confirmation du diagnostic ▪ Cultures du virus dans le LCR et sérum : systématiques, rarement positives ▪ Taux d'anticorps anti-HSV élevé dans le LCR par rapport aux taux sériques ▪ Isolement de l'ADN du génome viral par technique d'amplification (PCR : polymérase chain reaction) : technique précoce (quelques jours), non invasive.
EVOLUTION ET PRONOSTIC	1-Méningite : la méningite à HSV est une affection aiguë, spontanément résolutive, dure 2 à 7 j et les séquelles neurologiques sont rares. 2-Encéphalite ▪ En l'absence de traitement la mortalité est de 80% ▪ Traitée : l'évolution reste grave avec plus de 50% des cas de mortalité (engagement temporal) ou de séquelles importantes (épilepsie, syndrome démentiel, déficit séquellaire). 3-Eléments de mauvais pronostic ▪ Clinique : âge avancé, coma, comitialité rebelle (aux traitements) ▪ Paraclinique TDM : lésions étendues, foyers hémorragiques ▪ Thérapeutique : retard du traitement ou anti-épileptiques inefficaces.
TRAITEMENT (dossier ECN 🧑🏻) 	▪ EN URGENCE, dès la suspicion d'encéphalite herpétique, sans attendre les résultats paracliniques : ZOVIRAX® 10 mg/kg toutes les 8 h en IV lente (dans 125 cc de sérum phy / 1 h) pendant 15 à 21 jours (ou 30 mg/kg/j) ▪ Hospitalisation en unité de soins intensifs ▪ Anti-œdémateux (corticothérapie), anti-épileptiques, liberté des voies aériennes, intubation si décompensation, surveillance des fonctions vitales neurologiques, rénales. ▪ Antibiothérapie : souvent associée au début (éventuelle listériose).

LES POINTS FORTS

- La méningite est un syndrome infectieux associant à des degrés divers des signes du syndrome méningé et de la fièvre.
- Le diagnostic de certitude sera réalisé par la ponction lombaire avec analyse du LCR.
- Le choix du traitement sera en fonction du germe retrouvé et de sa porte d'entrée, il s'agit d'une urgence thérapeutique.
- Devant des syndromes de type lobes temporaux avec hallucination, trouble mnésique, voire crise convulsive, penser à la méningo-encéphalite herpétique, l'examen de référence morphologique est l'IRM, le traitement repose sur un antiviral type aciclovir (Zovirax®).

Module 8 : IMMUNOPATHOLOGIE - REACTION INFLAMMATOIRE

Chapitre 10 - ITEM N°122

POLYRADICULONEVRITE AIGUE INFLAMMATOIRE OU SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer un syndrome de Guillain-Barré • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	
ITEMS LIEES	44, 65, 66, 72, 188	
MOTS CLES 	• Atteinte ascendante du Système Nerveux Périphérique (SNP) • Risque vital engagé • Urgence diagnostique et thérapeutique • Evolution en 3 phases : ascendante, plateau, récupération. • Paraclinique : Ponction Lombar, EMG • Traitement spécialisé : échanges plasmatiques ou Immunoglobulines polyvalentes IV • Traitement symptomatique et des complications : kinésithérapie, HBPM dose anticoagulante, soins oculaires. • Surveillance à proximité réanimation.	

- **Définition** : le syndrome de Guillain et Barré (SGB) est une polyradiculonévrite (PRN) démyélinisante inflammatoire aiguë primitive avec dissociation albumino-cytologique dans le LCR, dont l'évolution est habituellement régressive.
- **Urgence médicale**, nécessitant une surveillance constante et une préservation des fonctions vitales.

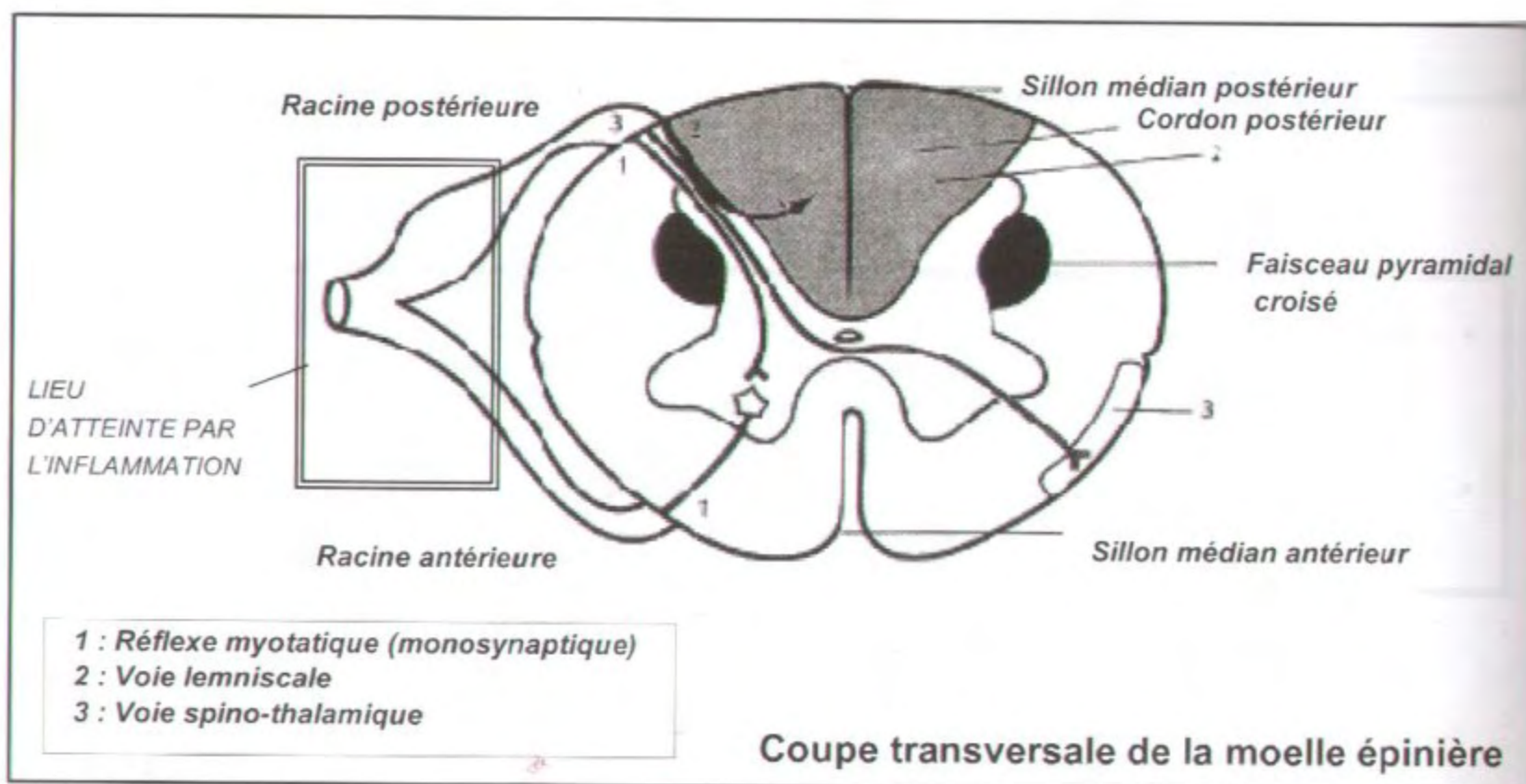


I-EPIDEMIOLOGIE

- Peut survenir à tout âge (rare avant 5 ans) ; fréquence comparable dans les deux sexes.
- Incidence : 0,6 à 1,9 cas pour 100.000 habitants.
- La maladie survient par cas sporadiques ; les endémies sont des éventualités rares (après vaccination contre la rage en Colombie, ou une contamination à *E. coli* en Jordanie)
- Dans 2/3 des cas, on retrouve un antécédent infectieux, le plus souvent viral non spécifique (ORL, voies aériennes > ou digestives) précédant 1 à 3 semaines avant les 1^{ers} symptômes).

II-PHYSIOPATHOLOGIE

- Le SGB correspond à une atteinte diffuse, bilatérale et symétrique du SNP, associant :
 - Des lésions de démyélinisation segmentaire multifocale et des infiltrats inflammatoires (lymphocytaires et macrophagiques) périvasculaires, touchant les racines, les troncs nerveux (polyradiculo-neuropathie), les nerfs crâniens et les fibres végétatives.
 - Les axones sont relativement préservés sauf en cas de lésion grave où une dégénérescence axonale peut survenir
- Le mécanisme est de nature immunologique non spécifique, secondaire à un œdème inflammatoire déclenché par une infection virale, une vaccination ou une sérothérapie.
- Les lésions démyélinisantes seraient liées au passage dans l'espace endo-neuronal d'anticorps dirigés contre certains antigènes de la myéline.
- La démyélinisation des racines entraîne un bloc de conduction étagé responsable de la paralysie pendant toute la durée du bloc (réversible expérimentalement en 10 à 15 jours)
- Paresthésies et douleurs résulteraient des décharges spontanées observées dans les nerfs démyélinisés.
- Cette destruction est généralement réversible par remyélinisation.



III-ETIOLOGIE

LE SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE	<i>Appelé polyneuropathie inflammatoire idiopathique</i> - Aucune étiologie n'a été retrouvée - L'interrogatoire peut retrouver dans les 3 semaines qui précèdent l'installation : - Episode infectieux d'allure virale : dans 50 à 75% des cas - Vaccination, sérothérapie ou intervention chirurgicale.
ETIOLOGIES DES PRN SECONDAIRES	1-Infectieuses - L'atteinte du SNP serait liée à l'action directe de l'agent infectieux et non à un processus immunologique non spécifique comme dans le syndrome de Guillain et Barré - Agents infectieux le plus souvent identifiés : - La famille des <i>Herpes virus</i> : CMV (11 à 15%), <i>Herpes virus</i> type II, virus Ebstein Barr (8%), plus rarement zona VIH, oreillons, - Toxoplasmose, diphtérie, maladie de Lyme (borréliose), brucellose, légionellose, <i>Mycoplasma pneumoniae</i> (5%) surtout chez l'enfant et l'adulte jeune, Ornithose, <i>Campylobacter jejuni</i> (14%) : responsable d'entérites bactériennes aiguës. - Des cas compliquant une hépatite liée au virus B ou non A-non B ont également été rapportés. 2-Métaboliques - Diabète, dysglobulinémie, porphyrie aiguë intermittente. 3-Maladies de système - Lupus, périartérite noueuse - Sarcoïdose, syndrome de Sjögren. 4-Néoplasiques - L'atteinte du SNP peut être métastatique par compression ou paranéoplasique - Maladie de Hodgkin, lymphome non hodgkinien.

IV-DIAGNOSTIC CLINIQUE (dossier ECN 📁)



- Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique.
- Le diagnostic positif doit être fait à l'admission du malade, rapidement, devant les données anamnestiques, cliniques et l'étude du LCR.
- L'atteinte touche le SNP : c'est une **atteinte sensitivomotrice**, des racines et des nerfs, **d'évolution ascendante** en tache d'huile



Cliniquement : on constate 3 phases	▪ Phase d'extension : durant laquelle les signes neurologiques vont s'installer, ▪ Phase de plateau, où la symptomatologie est stable ▪ Phase de récupération.
Pendant ces 3 phases, les risques essentiels sont au nombre de 4	▪ Respiratoires ▪ Troubles de la déglutition ▪ Troubles végétatifs ▪ Complications de décubitus en particulier la phlébite.
DONNEES ANAMNESTIQUES	▪ La phase prodromique précède dans plus de la moitié des cas le début de la maladie, revêtant l'aspect d'un épisode infectieux d'allure virale : syndrome grippal, rhinopharyngé ou digestif. ▪ Mettre en évidence d'éventuels antécédents de vaccination, de sérothérapie ou d'infection virale récente, ou d'un geste chirurgical (5 jours à 3 semaines avant).
SEMIOLOGIE CLINIQUE	▪ Il est habituel de distinguer 3 phases dans l'évolution de cette affection. ▪ A tout moment, à n'importe quelle phase, il existe un risque d'aggravation par atteinte respiratoire et/ou de déglutition, justifiant ainsi d'hospitaliser en urgence, près d'un service de réanimation, toute suspicion de PRN. 1-La phase d'extension a-Troubles sensitifs - Débute habituellement par des paresthésies des extrémités b-Déficit moteur - Est parfois le 1^{er} signe neurologique, - Faiblesse motrice, hypotonie, pas d'amyotrophie à ce stade ; pas de fasciculation - L'atteinte des MI est généralement la plus précoce. c-Aréflexie tendineuse +++ : au niveau des territoires lésés d-Etendue et durée - Ces manifestations, bilatérales et symétriques, vont s'étendre, en règle générale, de façon ascendante avec une rapidité variable. - C'est dans cette phase que l'attention doit être maximale sur la survenue d'atteinte respiratoire +++. - La durée de cette phase d'extension est en moyenne de 12 jours (2 à 30 jours). - L'étendue maximale : imprévisible au début ; indépendante de la durée de la phase d'extension. 2-Phase de plateau ▪ Les signes neurologiques sont maximaux ; l'intensité de l'atteinte neurologique est très variable ▪ Durée : 1 à 3 semaines. a-Le déficit moteur - Touche les 4 membres, peut être total ou partiel, - Débute au niveau des MI et évolue de façon ascendante, réalisant une tétraplégie flasque avec ATTEINTE DES MUSCLES RESPIRATOIRES ET DE LA NUQUE - Dans certains cas, la marche est possible tout au long de l'évolution. L'intensité de l'atteinte des muscles du tronc est parallèle à celle de la tétraplégie.

SEMILOGIE CLINIQUE

b-Aréflexie tendineuse : souvent généralisée, prédominant sur les MI au même titre que le déficit moteur ; à rechercher systématiquement ; qu'il n'a pas de signe de Babinski

c-Troubles sensitifs

- Subjectifs : pratiquement constants ; paresthésies, fourmillement ou engourdissement. Touchant initialement les extrémités, puis s'étendant en tache d'huile avec parfois une atteinte de la face
- Objectifs : portent essentiellement sur la sensibilité tactile et profonde. La sensibilité thermique et douloureuse est généralement peu touchée.

d-Atteintes des nerfs crâniens : sont fréquentes

- **Parfois cas inaugural**, mais le plus souvent, elles apparaissent lors de l'extension du déficit moteur.
- L'atteinte du **VII** est la plus habituelle, responsable d'une **diplopie faciale de type périphérique**, plus rarement une PF périphérique unilatérale,
- L'atteinte du **IX** et du **X** est responsable de troubles de la déglutition
- Une atteinte du **V**, du **XII** et des nerfs oculomoteurs est possible mais plus rare.

e-Troubles végétatifs

- Sont rares à la phase d'extension, surtout observés dans la phase du plateau
- Il peut s'agir de :
 - × Trouble cardiovasculaire :
 - Tachycardie, poussées hypertensives, hypotension orthostatique, troubles de la repolarisation à l'ECG.
 - Possibilité de bradycardie spontanée ou provoquée par les aspirations trachéales qui justifient le transfert en USI
 - Parfois, un arrêt cardiaque brutal d'origine dysautonomique est responsable du décès.
 - × Les troubles sphinctériens sont rares
 - × Des troubles de la glyco-régulation ou une hyponatrémie avec natriurèse conservée, liés à une sécrétion inappropriée d'ADH, peuvent être observés.
 - × Troubles vasomoteurs : sueurs, hypersécrétions bronchiques et salivaires.

3-Phase de récupération

- Régression progressive des signes, dans l'ordre inverse de leur installation et de façon plus lente.
- Le plus souvent, la **régression va être totale**, mais dans un petit nombre de cas, des séquelles motrices ou sensitives vont persister.
- Durée : plusieurs semaines à plusieurs mois.
- S'il y a des signes neurologiques qui persistent au-delà de **18 mois**, la récupération sera très faible (en cas de remyélinisation incomplète et/ou à atteinte axonale).

V-VARIANTES CLINIQUES

SYNDROME DE MILLER-FISHER	▪ Clinique : tableau clinique généralement évocateur devant une triade clinique associant - Ophthalmoplégie : ptosis, diplopie (par atteinte du III et du IV), - Ataxie et Aréflexie ostéo-tendineuse - Il n'y a pas de déficit moteur comme dans le SGB. ▪ Pathogénie : mal connue. Le début peut être précédé par une infection digestive à <i>Campylobacter jejuni</i> ▪ Paraclinique : - Dissociation albumino-cytologique au LCR, - Positivité fréquente de la sérologie de <i>Campylobacter jejuni</i> et de l'anticorps anti-GQ 1b (anti-ganglioside Q1b, utile seulement en cas de doute, sensibilité 80-100%, spécificité 99-100%) - Ralentissement des VCN à l'EMG. ▪ Traitement : USI, immunoglobulines intraveineuses 0,4 g/kg/j pendant 5 jours. ▪ Evolution : le plus souvent régressive ; les veinoglobulines ou éventuellement plasmaphérèse raccourcissent la durée de l'évolution.
FORMES MOTRICES PURES	Atteinte fréquente des paires crâniennes.
FORMES SENSITIVES PURES	-
FORMES DE L'ENFANT	-
FORMES ASYMETRIQUES	-

VI-EXAMENS COMPLEMENTAIRES (dossier ECN 🐾)

- Le diagnostic d'une PRN est avant tout clinique. Il est confirmé par l'EMG et l'étude du LCR.
- La normalité de l'EMG et du LCR dans la phase du début n'élimine pas le diagnostic.

A VISEE DIAGNOSTIQUE	1-Etude du LCR ▪ Les anomalies peuvent n'apparaître qu'après une certaine durée d'évolution, ce qui explique qu'une PL réalisée précocement puisse être normale. ▪ La dissociation albumino-cytologique : - Hyperprotéinorachie sans réaction cellulaire : × Elle est essentielle pour le diagnostic et : → Est le plus souvent en retard de 8 à 10 jours par rapport à l'apparition des signes cliniques → Est d'importance variable, pouvant atteindre 10 g/l ou plus, liée à l'augmentation de la fraction de gammaglobulines. Pas de parallélisme entre le taux et la gravité. → Les gammaglobulines sont augmentées dans environ 80% des cas (à l'électrophorèse des protéines du LCR). - Dans la plupart des cas, la cytologie est normale (c-à-d. < 5 GB/mm³) ; mais un nombre de GB allant jusqu'au 50 GB/mm³ n'élimine pas le diagnostic (surtout des lymphocytes). 2-L'EMG (stimulation, détection des 4 membres) ▪ Peut être normal au début, les signes pathologiques apparaissent environ 2 semaines après le début des signes cliniques et sont le plus marqués pendant la phase du plateau. ▪ Résultats : - Confirme l'atteinte neurogène périphérique à type de démyélinisation ; avec ralentissement des vitesses de conduction motrices et sensitives chez environ 90% des malades ; le degré de ralentissement de la VCN (vitesse de conduction nerveuse) n'est pas forcément corrélé à la durée d'évolution ni à la gravité de la maladie. - Augmentation de la latence distale et de l'onde F - En revanche, l'existence de signes EMG témoignant d'une atteinte axonale est souvent associée avec un moins bon pronostic fonctionnel (nécessité d'une surveillance EMG). - Les potentiels évoqués sensitifs permettent de détecter une démyélinisation des racines et de la partie proximale des nerfs périphériques.
A VISEE ETIOLOGIQUE D'UNE PRN SECONDAIRE	▪ Sérologies : VIH, Lyme, hépatite B, <i>Campylobacter jejuni</i>, NFS, VS... ▪ Glycémie
A VISEE RETENTISSEMENT	1-Ionogramme sanguin à la recherche d'une hyponatrémie (Schwartz-Bartter) 2-ECG : pour la dysautonomie 3-Epreuves fonctionnelles respiratoires avec mesure de la capacité vitale 4-Gazométrie artérielle. 5-Taux des plaquettes et TCA : en cas de prise d'héparine. 6-Radio du thorax.

VII-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

ATTAQUES DE PORPHYRIE	-
LES PRN AVEC HYPERCYTOSE	▪ Ou PRN secondaires indépendamment de l'hypercytose du LCR. ▪ Ces PRN ont souvent certaines particularités cliniques : atteinte asymétrique ; atteinte prédominante des nerfs crâniens, intensité des phénomènes douloureux. Le terme de méningo-radiculite est souvent utilisé pour les qualifier.
LE SYNDROME DE LAMBERT-EATON	<i>Les anticorps, souvent générés par un carcinome pulmonaire à petites cellules, antagonisent les canaux du Ca de la jonction neuro-musculaire pré-synaptique avec réduction consécutive de l'acétylcholine.</i>
COMPRESSION MEDULLAIRE	
AUTRES	▪ Certaines toxines (botulisme, organophosphorées) agissent au niveau de la jonction neuro-musculaire en inhibant la libération de l'ACh ▪ Polymyosite aiguë (enzymes musculaires augmentées) ▪ La poliomyélite aiguë : sérologie, notion d'épidémie, fièvre, malaise, hypercytose dans le LCR

VIII-EVOLUTION ET PRONOSTIC DU SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

A COURT TERME	A la phase aiguë de la maladie 1-Risque de détresse respiratoire aiguë +++ C'est le risque primordial, d'autant plus qu'il est imprévisible. 2-Risque de troubles de déglutition +++ 3-Risque cardiovasculaire (dysautonomie) ▪ Instabilité tensionnelle ou ▪ Bradycardie avec risque de mort subite 4-Hyponatrémie 5-Complications de décubitus : thrombo-embolique, escarres, infections.
A LONG TERME OU LORS DE LA CHRONICITE	1-Dans 80% des cas : régression complète en quelques semaines ou quelques mois, sans séquelles 2-Dans 20% des cas ▪ Des séquelles persistent dans 20% des cas : troubles paresthésiques ou moteurs distaux, para-ostéo-arthropathie d'immobilisation. ▪ Dans 5% des cas, il existe des séquelles fonctionnelles sévères. ▪ Il n'y a plus de récupération après 18 mois. ▪ Les éléments pronostiques péjoratifs sur le plan fonctionnel sont : - L'existence d'une tétraplégie complète, - Une phase de stabilisation supérieure à 14 jours, - Des signes d'atteinte axonale à l'EMG. ▪ Les rechutes du SGB sont exceptionnelles, au point qu'elles font envisager une PRN secondaire.

IX-TRAITEMENT DU SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

MISE EN CONDITION	Il s'agit d'une urgence vitale ▪ Hospitalisation en urgence dans un service spécialisé, A PROXIMITÉ D'UN SERVICE DE REANIMATION ET PREVENIR LE REANIMATEUR ▪ Repos au lit strict ▪ Scope : ECG (dysautonomie), Dynamap® (instabilité tensionnelle) ▪ L'existence de troubles de la déglutition impose l'arrêt de toute alimentation orale, une alimentation par sonde gastrique et, le plus souvent, une trachéotomie pour prévenir les fausses-routes ▪ Informer le patient de la possibilité d'une aggravation initiale suivie, le plus souvent, d'une régression complète des troubles à long terme.
TRAITEMENTS SPECIFIQUES : de la maladie reste discutés	1-La corticothérapie s'est révélée inefficace, voire aggrave le pronostic 2-Les traitements à visée physiopathogénique ▪ A faire le plus tôt possible dans les formes sévères (nécessitant la réanimation), auront une meilleure efficacité si ils sont instaurés avant ou pendant la phase d'extension ▪ Types (l'un ou l'autre car à efficacité égale) : – Des échanges plasmatiques (plasmaphérèse) : dans le but d'extraire les anticorps anti-myéline ou – En l'absence d'antécédents allergiques : l'injection d'immunoglobulines (0,4 g/kg/j pendant 5 jours), qui semblent diminuer la gravité et la durée de l'évolution de la maladie (coût élevé). 3-Dans les formes chroniques ▪ Se discutent la corticothérapie, les traitements immunosuppresseurs (Azathioprine® ou Imurel®), les échanges plasmatiques et les immunoglobulines IV (Tegeline® 5 à 10 g en perfusion/j une fois tous les mois).
TRAITEMENTS SYMPTOMATIQUES	▪ Il faudra maintenir un apport calorique et vitaminique (B1-B6 : 1 g/j de chaque) suffisant ▪ Equilibration hydro-électrolytique (si hyponatrémie) ▪ Antalgiques si besoin, Atropine® si bradycardie ▪ Kinésithérapie biquotidienne : à visée respiratoire, motrice et articulaire ▪ Soutien psychologique.
TRAITEMENTS PREVENTIFS DE DECUBITUS	▪ PREVENTION THROMBO-EMBOLIQUE : héparinothérapie iso ou hypocoagulante en fonction de la gravité des troubles moteurs ▪ Prévention des escarres ▪ Prévention de l'ulcère gastro-duodénal ▪ Soins oculaires (diplégie faciale) ▪ Prévoir la rééducation fonctionnelle à long terme : la kinésithérapie + la rééducation devra être entreprise précocement pour éviter les ankyloses et les rétractions. ▪ Prise en charge psycho-sociale

SURVEILLANCE

+++

1-Clinique et paraclinique**a-Clinique**

- Pouls, TA, T°, diurèse des 24 h, palpation des mollets
- Testing musculaire pour dépister l'extension
- Analyse de la déglutition avant chaque repas (eau gélifiée)
- Fonction respiratoire

b-Paraclinique

- Ionogramme sanguin, créatinine
- ECG voire scope
- Pick flow (mesure fréquente de la capacité vitale)
- EMG : à visée pronostique

2-Critères de passage en USI : au nombre de 4**a-Critères pulmonaires**

- Basés sur l'épreuve de comptage ou spirométrique par diminution de la capacité vitale, < 30% par rapport à la normale
- Critères spirométriques : un syndrome restrictif musculaire lié à l'hypoventilation alvéolaire par atteinte des muscles respiratoires.
- Critères d'intubation : baisse majeure de l'ampliation thoracique avec important encombrement.

**b-Complications de décubitus : embolie pulmonaire****c-Troubles de déglutition**

d-Les troubles végétatifs pourront nécessiter un traitement propre : antihypertenseur (ne pas prescrire de bêtabloquant), atropine en cas de bradycardie

POINTS FORTS

- Le syndrome de Guillain-Barré se caractérise par une atteinte multifocale inflammatoire démyélinisante.
- Maladie à évolution en trois phases :
 - Phase d'extension à caractère en général ascendant,
 - Phase en plateau
 - Puis phase de récupération
- Les quatre complications majeures sont : trouble de la déglutition, trouble végétatif, trouble de la respiration, maladie thrombo-embolique.
- Risque de kératite par défaut d'occlusion palpébrale.
- Le diagnostic est clinique et urgent, conforté par les données de la PL (dissociation albumino-cytologique) et de l'EMG. Au niveau du traitement, hospitalisation avec critère de réanimation si complication.



ECN 2004
Dossier 1
ECN 2006
Dossier 7

Chapitre 11 - ITEM N°125

SCLEROSE EN PLAQUES

	1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer une sclérose en plaque • 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		
MOTS CLES 	• Maladie inflammatoire démyelinisante du SNC • NORB, déficit moteur et sensitif, sde Lhermitte • Troubles genito-sphinctériens • Formes : rémittente Progressive d'Emblée, Secondairement Progressive • Dissémination spatiale et temporelle • Inflammation localisée au Système Nerveux Central • IRM, Ponction Lombar, Potentiel Evoqués Auditifs, Biologie ? • Traitement : - De la poussée - De fond - Des complications		
CONFÉRENCES DE CONSENSUS	• Sclérose en Plaques Conférence de Consensus. • Fédération française de neurologie ; JUIN 2001. • SEP, Guide ALD (25) ; HAS 2008		

Maladie inflammatoire démyélinisante auto-immune, caractérisée par la présence de plaques de démyélinisation disséminées dans la substance blanche du SNC (cerveau et moelle), provoquant des symptômes neurologiques divers avec généralement des rémissions et des poussées.

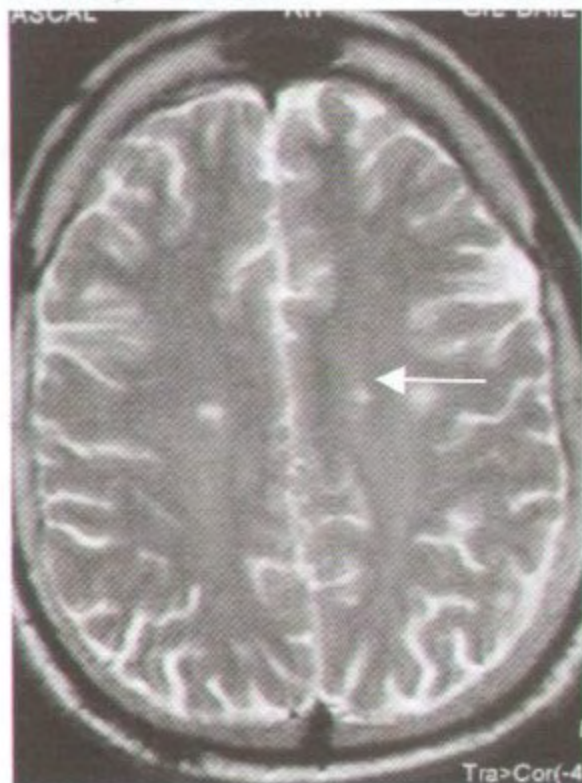


I-EPIDEMIOLOGIE

- 1^{ère} cause de handicap d'origine neurologique (SNC) de l'adulte jeune
- Prévalence en France : 60 à 100 cas/100.000 habitants ; environ 70-90.000 patients.
- Incidence de 2.000 nouveaux cas par an
- **Résulte probablement de l'interaction d'une susceptibilité génétique et d'un ou de plusieurs facteurs environnementaux**
- Age de début :
 - Sujet jeune +++ : 95% des maladies démyélinisantes sont des SEP.
 - La SEP débute entre 20 et 40 ans ; nette prédominance féminine (sex-ratio 1,7)
 - Sujet âgé (> 45 ans) : la SEP est très rare et les lésions de la myéline sont dues à d'autres mécanismes notamment vasculaire

II-PHYSIOPATHOLOGIE

- Elle est complexe
- Lésions inflammatoires démyélinisantes (substance blanche) du SNC, disséminées dans le temps et dans l'espace. Il n'y a pas de marqueur diagnostique spécifique.



IRM (coupe axiale en séquence pondérée T2) : hypersignaux multiples dans la substance blanche. Sclérose en plaques



Hypersignaux multiples dans la substance blanche péri-ventriculaire

FACTEURS ETIOLOGIQUES POTENTIELS

L'origine de la maladie est multifactorielle :

1-Une susceptibilité génétique est très probable

- Des **formes familiales** existent (10-15% des cas) ; le risque relatif de SEP est augmenté de 20 à 40 fois chez les apparentés (1^{er} degré)
- Etudes chez les jumeaux : concordance de 24% pour les monozygotes, 3% chez les dizygotes.

2-Environnement

- Gradient nord-sud : prédominance dans des **climats tempérés** et froids (Europe de l'Ouest, pays scandinaves) ; rare dans les régions tropicales et subtropicales
- **Pour qu'une susceptibilité génétique devienne une maladie, il faut la rencontre de facteurs déterminants ou au moins déclenchants**
- Le terrain génétique semble conditionner les effets de l'environnement pendant la **petite enfance** :
 - Les individus migrant de l'Europe Centrale en Afrique du Sud ou en Israël **avant l'âge de 15 ans** auraient un risque plus faible, comparable à celui de leur pays d'accueil
 - Alors que le risque des populations migrant après l'âge de 15 ans serait proche de leur pays d'origine

3-Facteurs infectieux

- Il existe une corrélation épidémiologique, mais le rôle direct dans la genèse de SEP a été exclu
- L'histologie montre des lésions de démyélinisation associées à des infiltrats inflammatoires péri-veineux rappelant celles de la SEP
- Les virus : **rougeole**, vaccine, rubéole, oreillons, varicelle, etc, sont associés à la survenue d'encéphalomyélite aiguë disséminée

II-CLINIQUE FACTEURS ETIOLOGIQUES POTENTIELS	▪ Certains virus (rougeole) infectent directement les oligodendrocytes (pan-encéphalite sclérosante subaiguë). La démyélinisation est alors secondaire à la disparition des oligodendrocytes ▪ Maladie de Lyme : des lésions de démyélinisation peuvent s'observer, secondaires à la réaction inflammatoire et immunitaire causée par la <i>Borrelia</i> ▪ Le rétrovirus HTLV1 : cause d'une myélopathie chronique endémique au Japon et dans les régions tropicales. L'examen pathologique de la moelle épinière des patients montre des lésions des axones et des gaines de myéline. 4-Auto-immunité ▪ La présence d'anticorps anti-myéline chez des patients avec les premiers signes évocateurs de la SEP est associée à une évolution vers une forme définitive de SEP. ▪ Rôle direct ou indirect par réaction à une atteinte infectieuse : - Un mécanisme immuno-allergique : l'infection virale ou la vaccination rompent la tolérance immunitaire vis-à-vis des protéines de la myéline - Il existerait une prédisposition personnelle voire familiale à développer une SEP après une infection virale ou une vaccination - Les malades ont des taux d'anticorps sériques et une production intrathécale plus élevés vis-à-vis des virus responsables des maladies infantiles.
PATHOGENIE	1-La plaque de démyélinisation : DISSEMINATION DANS LE TEMPS a-La démyélinisation - La SEP : destruction sélective et localisée des gaines de myéline de la substance blanche du système nerveux CENTRAL (cerveau + tronc cérébral + moelle) et des nerfs optiques (dans leur trajet intra-axial) - Il n'y a pas d'atteinte du SN périphérique - Conséquences : blocage de la transmission de l'influx nerveux - Les lésions évoluent en plusieurs étapes : infiltrat inflammatoire périvasculaire dans la myéline, point de départ d'une plaque avec respect de l'axone - Chaque lésion, aiguë ou subaiguë, peut évoluer, à son propre compte, vers : × Restitution <i>ad integrum</i>, ou × Foyers de démyélinisation avec plaques de sclérose et réactions gliales × Cela explique l'existence, à l'IRM, de plaques jeunes actives inflammatoires à limite floue et des plaques anciennes inactives et sclérosées à contours francs b-La remyélinisation - La récupération ou l'absence de récupération clinique dépendant des capacités de remyélinisation et de la plasticité neuronale - S'il y a remyélinisation : réversibilité des signes cliniques - Le retard ou l'absence de remyélinisation peuvent entraîner une perte axonale expliquant ainsi les troubles irréversibles (séquelles cliniques) 2-Topographie des plaques : DISSEMINATION DANS LE TEMPS ▪ Préférentiellement dans des régions richement myélinisées du SNC ▪ Au niveau de l'encéphale : régions péri-ventriculaires, à la périphérie des petites veines de la substance blanche, tronc cérébral et cervelet ▪ Au niveau des nerfs crâniens : myéline du nerf optique, du V (jamais le nerf auditif) ▪ La moelle épinière : prédilection pour les cordons postérieurs et latéraux.

FACTEURS SUSCEPTIBLES D'INFLUENCER LA MALADIE

1-Infections

- Pourraient jouer **un rôle dans l'initiation** de la maladie
- Une augmentation du nombre des infections banales dans les jours ou semaines qui précèdent une poussée de la maladie a été notée
- **Les mécanismes :**
 - Mimétisme moléculaire entre virus ou bactérie et protéine(s) de la myéline
 - Rôle délétère de l'interféron gamma sécrété en réponse à l'infection.

2-Vaccinations

- Etudier le rapport bénéfices/risques. Les vaccinations sont nécessaires mais risquent d'induire une réaction immuno-allergique ou une poussée
- Eviter une nouvelle injection chez un patient ayant présenté une poussée après une injection antérieure, au cours d'une poussée et en cas de fièvre
- Exemples :
 - Vaccins contre la grippe : ne semblent pas comporter de risque significatif
 - Vaccin contre la fièvre jaune et à virus vivants : à déconseiller formellement
 - Vaccin antitétanique : il est préférable de l'éviter, sauf si profession exposée.
 - L'influence du vaccin anti-hépatite B est en cours d'évaluation. On estime qu'il n'y a pas de risque si vaccination dans le jeune âge et on considère qu'il est **souhaitable d'éviter cette vaccination chez les patients atteints de SEP ou ayant des antécédents familiaux de SEP.**
- Exemples connus de démyélinisations survenant après certaines vaccinations :
 - Les encéphalomyélites aiguës disséminées : **vaccination contre la rage**
 - Une poussée fait suite à court terme à une vaccination : **vaccin anti-amarile.**

3-Grossesse

- **Stabilise**, voire améliore pendant la grossesse, puis poussées après mais ne modifie pas à long terme l'histoire de la maladie.
- Il est toutefois préférable de les envisager à distance des poussées.

4-Traumatisme, interventions chirurgicales et anesthésie

- Pas de relation de cause à effet qui ait pu être établie avec les poussées
- L'anesthésie péridurale ne semble pas augmenter le risque de poussée.
- **NB :** La rupture de la barrière hémato-méningée, à l'occasion d'un traumatisme, pourrait entraîner une poussée.

5-Le stress

- Selon des études, il existe une relation entre les chocs émotionnels et les poussées et
- 75% des patients atteints firent état d'un stress important dans l'année qui précéda les premiers symptômes vs 35% des sujets du groupe témoin.
- En raison des difficultés d'appréciation du stress, il est délicat d'apporter une réponse définitive sur son rôle dans le déclenchement des poussées.



III-CLINIQUE

- En l'absence de marqueurs diagnostiques spécifiques, le diagnostic est basé sur un faisceau d'**arguments cliniques, paracliniques et évolutifs**.
- L'interrogatoire doit être minutieux, rigoureux et méthodique, faisant ressortir, dans les antécédents du malade, des épisodes neurologiques déficitaires plus ou moins régressifs.

MODES DE REVELATION	Grand polymorphisme clinique des signes de début. - Adulte jeune 20 à 40 ans (30 en moyenne), prépondérance féminine (sex-ratio 1,7/1) - Un ou plusieurs signes d'atteinte du SNC évoluant par poussée – rémission - Aggravé le plus souvent par la chaleur. 1-Formes avec poussées : les plus fréquentes (dossier ECN ☞) ⇒ Forme rémittente Définition d'une poussée : apparition, réapparition ou aggravation, en l'absence d'hyperthermie, d'un ou plusieurs symptômes neurologiques, durant au moins 24 heures, avec régression totale ou partielle. - Pour être distinctes, 2 poussées doivent débuter à plus de 30 jours d'intervalle. Modes de révélation par ordre de fréquence : - NORB (30%), faiblesse motrice (10 à 20%) - Paresthésie (21%), diplopie (12%), vertiges (5%) (syndrome vestibulaire central) - Les troubles génito-sphinctériens (5%) sont souvent non signalés ou non recherchés (sujet délicat pour le malade) - Névralgie du trijumeau (V) rare (1% des cas) mais caractéristique - Les formes avec poussées sont d'emblée polysymptomatiques dans 30 à 55% des cas - En cas de début monofocal, les arguments en faveur du diagnostic de SEP sont : - Antécédents de symptômes ou de déficits régressifs (dissémination temporelle) - Signes cliniques en faveur de lésions multiples (dissémination spatiale) - NORB unilatérale et atteinte médullaire. 2-Formes progressives - Définition : aggravation continue des signes neurologiques sur 6 voire 12 mois - La SEP progressive primitive (SEP-PP) est de diagnostic difficile et représente 10 à 15% des cas : le tableau clinique le plus fréquent est celui d'une myélopathie progressive.
PRINCIPALES MANIFESTATIONS CLINIQUES (dossier ECN ☞)	1-Troubles visuels - Il n'y a jamais d'HLH. a-Névrite optique rétro-bulbaire : atteinte habituellement aiguë du nerf optique (dossier d'ECN ☞) - Définition : atteinte inflammatoire des fibres maculaires du nerf optique. Atteinte pratiquement constante (90%), inaugurale dans 20 à 50% des cas. La SEP est la 1^{ère} cause de NORB unilatérale de l'adulte jeune.

PRINCIPALES MANIFESTATIONS CLINIQUES

(dossier ECN ☞)

- Clinique :

- × Silencieuse ou infraclinique dans 40% des cas.
- × **Baisse douloureuse de l'acuité visuelle** précédée de douleurs orbitaires et rétro-orbitaires, accentuées par la mobilisation ou la pression du globe oculaire
- × Il n'y a pas de diplopie dans la NORB.
- × La BAV, souvent inaugurale, à début aigu avec un scotome central et trouble de la vision des couleurs (dyschromatopsie d'axe rouge-vert).
- × FO : normal au début puis pâleur du segment temporal de la papille, uni ou bilatérale séquellaire.

- Evolution :

- × Le plus souvent favorable, avec récupération quasi complète en moins de 6 mois (75% des cas) ; répond généralement bien au bolus de Solumédrol® (corticothérapie)
- × Des séquelles persistent dans moins de 10% des cas par atrophie optique.
- × Atteinte assez constante avec l'évolution.

Commentaires : NORB

BAV unilatérale associée à des douleur périorbitaire

On retrouve un scotome et une dyschromatopsie rouge-vert

b-Troubles oculomoteurs

Liés à la présence de plaques au niveau de la myéline du tronc cérébral.

- **Diplopie** : révélatrice dans 12% des cas, par atteinte du noyau moteur (par ordre de fréquence décroissante) du VI, du III (mydriase paralytique exceptionnelle) et rarement du IV
- **Ophtalmoplégie internucléaire +++** :
 - × 30% des cas ; par atteinte de la bandelette longitudinale postérieure reliant les noyaux du VI et du III.
 - × Clinique : inconfort visuel et diplopie avec **limitation de l'adduction** d'un œil avec nystagmus sur **l'autre œil en abduction** ; la convergence étant préservée ; il y a un respect de la motricité automatique réflexe
- Nystagmus : le plus fréquent est un nystagmus horizontal dans le regard latéral qui a tendance à persister.
- **Ophtalmoplégie internucléaire +++** :
 - × 30% des cas ; par atteinte de la bandelette longitudinale postérieure reliant les noyaux du VI et du III.
 - × Clinique : inconfort visuel et diplopie avec **limitation de l'adduction** d'un œil avec nystagmus sur **l'autre œil en abduction** ; la convergence étant préservée ; il y a un respect de la motricité automatique réflexe
- **Papillite** : inflammation aiguë de la papille avec BAV brutale et des douleurs oculaires associées à un important œdème papillaire.
- Nystagmus : le plus fréquent est un nystagmus horizontal dans le regard latéral qui a tendance à persister.

2-Manifestations motrices : voies pyramidales

- L'atteinte motrice est plus fréquente chez le sujet âgé.
- Révélatrices dans 10-20% des cas ; décrites comme péjoratives par les patients
- **NB** : le système extrapyramidal n'est pas affecté dans la SEP (les noyaux gris de la base font partie de la substance grise).

PRINCIPALES MANIFESTATIONS CLINIQUES

(dossier ECN ☞)

▪ Clinique :

- **Syndrome pyramidal** : fatigabilité à la marche d'installation progressive, déficit moteur central, exagération des ROT, signe de BBK, spasticité, abolition précoce des réflexes cutanés abdominaux
- Localisation du déficit : par ordre de fréquence, les 2 MI (paraparésie spastique), un seul membre, un hémicorps (hémiplégie) ou les 4 membres (tétraplégie)
- L'examen clinique au repos strict peut être normal, du moins au début.
- L'intensité du déficit est variable : claudication intermittente, intensité modérée voire paralysie complète spastique invalidante.
- La symptomatologie peut n'apparaître qu'après un effort musculaire
- **NB** : Pas de syndrome de canal carpien ; dans le cas où le déficit est flasque, les ROT peuvent être faibles ou abolis.

3-Manifestations sensibles

Témoignent de la présence de lésions des voies les plus myélinisées véhiculant les sensibilités tactile et proprioceptive.

a-Signes subjectifs

- Topographie : les membres, la face et/ou le tronc, hémicorps
- Ils sont variés : sensations de picotements, de peau cartonnée, striction ou impression de serrement en étau, fourmillements, ruissellements, paresthésies constrictives, engourdissement

- Le signe de LHERMITTE (35% des cas), non spécifique :

- × Témoin d'une atteinte des **cordons postérieurs de la moelle** faisant le syndrome cordonal postérieur des sensibilités
- × Sensation de décharge électrique partant de la nuque irradiant dans les membres, provoquée par l'antéflexion de la nuque
- × S'observe au cours de la SEP, myélopathie cervicarthrosique (ou toute compression postérieure de la moelle cervicale).



b-Signes objectifs

- Une diminution de la sensibilité vibratoire (pallesthésie), de la kinesthésie, une astéréognosie, et parfois des perturbations motrices réalisant un grand syndrome ataxique (signe de Romberg, ataxie proprioceptive, main instable etc.) pouvant être responsable de troubles de la marche et de la statique.
- Hypo-esthésie pour les autres modes de sensibilités surtout aux MI.

4-Syndrome cérébelleux (50% des cas)

- Lié à l'atteinte des voies cérébelleuses dans le tronc cérébral et non pas du cortex cérébelleux. Fréquent lorsque la SEP est ancienne.
- **Axial (statique)** : hypotonie, élargissement polygone de sustentation, ou
- **Hémisphérique (cinétique)** : dysmétrie, adiadococinésie, hypermétrie
- Une dysarthrie
- Un tremblement d'attitude pouvant être très invalidant, perturbant le mouvement volontaire et la marche, déclenché par le moindre mouvement, rend parfois l'usage des mains impossible.

PRINCIPALES MANIFESTATIONS CLINIQUES

(dossier ECN ☞)

5-Troubles vestibulaires

- Inauguraux dans 5% des SEP.
- Syndrome vestibulaire le plus souvent de type central (dysharmonieux incomplet et dissocié) :
 - Vertige à début brutal : grand vertige rotatoire difficile à distinguer d'un VPPB
 - Troubles de l'équilibre à type de sensation d'ébriété, aggravés ou non les yeux fermés, sensibles ou non à la position de la tête.
- On observe rarement des troubles cochléaires (hypo-acousie, surdité rare).

6-Troubles génito-urinaires (dossier d'ECN ☞)

- Sont constants dans les formes évoluées
- Témoins de **plaques médullaires**, voies sensitives, motrices et végétatives
- Type : miction impérieuse, pollakiurie, incontinence, rétention

a-Incontinence urinaire

- **Miction impérieuse** et/ou fuites urinaires : dans 70% des cas.
- En cas de lésion médullaire, on observe une **hypertonie** musculaire (retard à la relaxation du sphincter, vivacité des réflexes périnéaux).
- Au cours de l'évolution la symptomatologie est volontiers mixte et des **investigations urodynamiques** sont nécessaires pour guider le traitement.
- **NB** : en cas de lésion périphérique, l'atteinte est habituellement flasque et aréflexique : la présence de troubles sensitifs est alors constante (absence de sensation de passage des urines, atténuation du besoin d'uriner).

b-Des complications uro-néphrologiques ne sont pas rares et peuvent être grave

- Infections urinaires à répétition, épaississement du détrusor et diverticules.

c-Troubles sexuels : impuissance, frigidité.

d-Troubles fécaux : constipation ou incontinence (stade évolué).

7-Atteinte de nerfs crâniens dans leur trajet intra-axial

- Paralysie oculomotrice (cf supra)
- Le trijumeau, s'il est atteint (rare), entraînera un trouble sensitif de l'hémiface et/ou une névralgie faciale symptomatique qui, quand elle survient chez le sujet jeune, devra faire évoquer le diagnostic de SEP
- Paralysie faciale (VII) : possible mais rare et rapidement régressive ; s'exprime par une paralysie faciale périphérique avec, parfois, des myokimies séquellaires.

PRINCIPALES MANIFESTATIONS CLINIQUES (dossier ECN ▲)	8-Troubles psychiques ▪ Troubles de l'humeur (sd. dépressif révolté) et du comportement (17 à 40% des cas). Parfois, signes tardifs à type d'euphorie, de sérénité discordante par rapport à l'inconfort réel de vie (<i>spes sclerotica</i>) ▪ Répercussion sur la vie professionnelle : 50 à 80% des patients sont sans emploi dix ans après le début de la maladie ▪ Handicaps cognitifs modérés : fréquents (40-65% des cas) et précoces (attention, mémoire de synthèse, et fonctions exécutives) mais non constants ; formes démentielles exceptionnelles, marquées par des épisodes confuso-maniaques récidivant avec les poussées. 9-Autres manifestations ▪ L'asthénie ou fatigue : - Très fréquente, lors des poussées puis de façon chronique, majorée par la chaleur, source possible d'un handicap sévère - Origine multifactorielle : efforts permanents (handicap fonctionnel), sd dépressif réactionnel associé, ou principalement d'origine « neurologique ». ▪ Manifestation inhabituelles : - Myélopathies : sd. de Brown-Séquard. - Des douleurs : la SEP est typiquement non douloureuse. Mais des exceptions prennent la forme de : × Douleurs fulgurantes des MI, se rapprochant du signe de Lhermitte, × Douleurs lancinantes diffuses dans la partie basse du corps × Douleurs faciales paroxystiques, soit à type de névralgie du trijumeau, soit de type continu (avec ou sans hypo-esthésie du même territoire) × Douleurs articulaires et musculaires liées à la spasticité, spasmes toniques douloureux des membres - Crises de dysarthrie ou d'ataxie paroxystique. - Crises comitiales : rares mais possibles, plus souvent généralisées que partielles.
---	--

IV-PARACLINIQUE

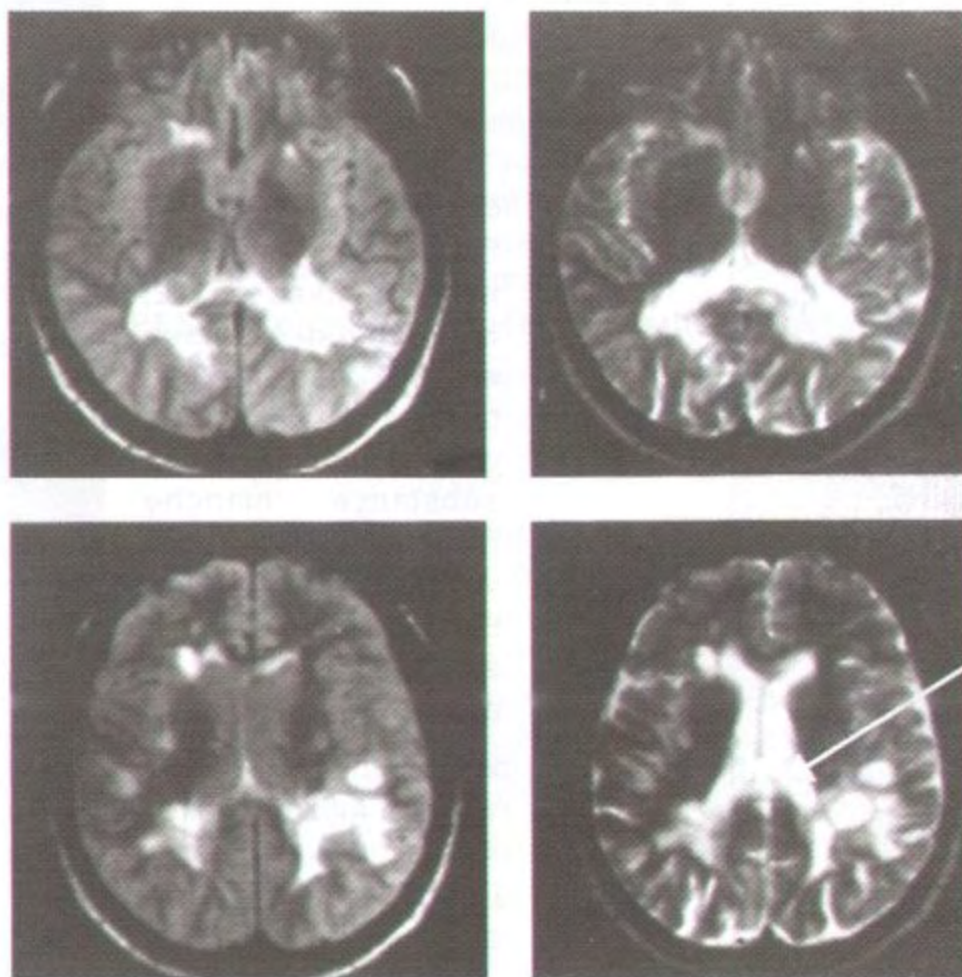
NB : la VS est normale car l'inflammation est strictement localisée au SNC.



EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE	1-Le fond d'œil ▪ Pour éliminer une contre-indication à la réalisation d'une PL (signes d'HTIC), ▪ Il est normal pendant les premiers jours ▪ Il existe un œdème papillaire (papillite) dans 10% des cas qui témoigne de la présence d'une lésion toute proche de la lame criblée ▪ La pâleur papillaire (aspect blanc nacré de la papille), à prédominance temporale, apparaît habituellement partir de la 2^{ème} semaine d'évolution. 2-Champ visuel ▪ Il peut mettre en évidence un scotome central ou paracentral 3-Test de Lancaster ▪ Il objective une diplopie ou une ophtalmoplégie internucléaire. 4-PEV (cf. infra)
--------------------------------------	---

ETUDE DU LCR : (cellules, protéinorachie, EPP, IEPP)	▪ N'est plus indispensable, ni pour le diagnostic, ni pour la mise en route du traitement ▪ Le LCR est anormal dans 90% des SEP définies, Il peut être normal, ce qui n'élimine pas le diagnostic, ▪ Aspect macroscopique : liquide d'aspect eau de roche, normotendu ▪ CYTOLOGIE : - Pléiocytose lymphocytaire (mononucléée) modérée, < 20 éléments/mm³ - Il n'y a jamais de polynucléose, la possibilité de cytologie nulle n'éliminant pas le diagnostic. ▪ BIOCHIMIE : - Protéinorachie normale (50% des cas) ou discrètement augmentée (25%) par une synthèse intrathécale d'immunoglobulines, restant toutefois < 1 g/l (exceptionnellement > 1 g/l) - NB : une protéinorachie > 1 g et ou des lymphocytes > 50/ml remettent en cause le diagnostic. - Anticorps anti-myéline : myelin oligodendrocyte glycoprotein (MOG) et myelin basic protein (MBP). Leur présence conjointe est fortement associée à la survenue de nouvelles poussées et d'une évolution non ambiguë vers la SEP - Immuno-électrophorèse protéique : × Augmentation des gammaglobulines : dans 60-70% des SEP (alors qu'elles sont normales dans le sérum) avec répartition oligo-clonale : 8 fois sur 10 avec un taux $> 10\%$. × Ou augmentation de l'index IgG × Cette caractéristique peut aussi s'observer dans les pathologies inflammatoires du SNC (jusqu'à 40%) et les pathologies non inflammatoires du SNC (neurosyphilis, VIH, HTLV1) - La glycorachie et la chlorurachie sont normales. ▪ Aucun de ces arguments n'est ni constant, ni pathognomonique.
SCANNER CEREBRAL (sus et sous-tentorial)	▪ N'a plus d'indication si présence de l'IRM ; intérêt dans le diagnostic différentiel. ▪ Des lésions hypodenses siégeant avec prédilection dans les régions péri-ventriculaires. ▪ Possibilité de prise de contraste de la lésion hypodense si plaques récentes

**IRM
CEREBRALE
VOIRE
MEDULLAIRE
(si myélopathie)**



IRM en coupe axiale : hypersignaux multiples péri-ventriculaires (sclérose en plaques)

1-L'apport de l'IRM dans la SEP

- Examen **très sensible** (plus de 90% des IRM cérébrales) pour la détection des plaques de démyélinisation, **mais non spécifique**
- Intérêt de l'IRM médullaire qui pourrait mettre en évidence une myélopathie en l'absence d'anomalie à l'IRM cérébrale
- **Doit être faite selon un protocole bien défini et à interpréter selon les critères de Mc Donald.**
- Permet : d'apprécier l'activité biologique de la maladie qui est la cible des traitements

2-Technique

- Nécessité d'une technique d'acquisition rigoureuse et reproductible :
 - Champ magnétique > 1 tesla, pratiquer des séquences identiques avec des coupes fines jointives (T1, FLAIR et T2 double écho, puis T1 après 5 minutes d'injection de gadolinium)
 - L'injection de gado (0,1 mmol/kg de poids) doit être pratiquée à distance d'une corticothérapie (4 semaines)
- Les techniques récentes permettent d'apprécier aussi la perte neuronale : séquence turbo-Flair, radio-transfert de magnétisation, spectroscopie MR de l'acide N-acétyl-aspartique.

IRM CEREBRALE VOIRE MEDULLAIRE (si myélopathie)

3-Résultats

- Elle peut être **normale** au début (souvent) ce qui n'élimine pas le diagnostic.
- Mais le plus souvent, elle montre des anomalies :

- Signaux **hyperintenses en T2, iso ou hypo- intenses en T1** (témoins de plaques de démyélinisation) **de la substance blanche** (surtout en péri-ventriculaire)
- La prise de contraste après injection de gadolinium témoigne



IRM (coupe coronale en séquence FLAIR) : hypersignal péri-ventriculaire gauche dans le cadre d'une SEP.

de la rupture de la barrière hémato-encéphalique et de l'activité inflammatoire de la maladie. Il y a une bonne corrélation avec un épisode de poussée récente

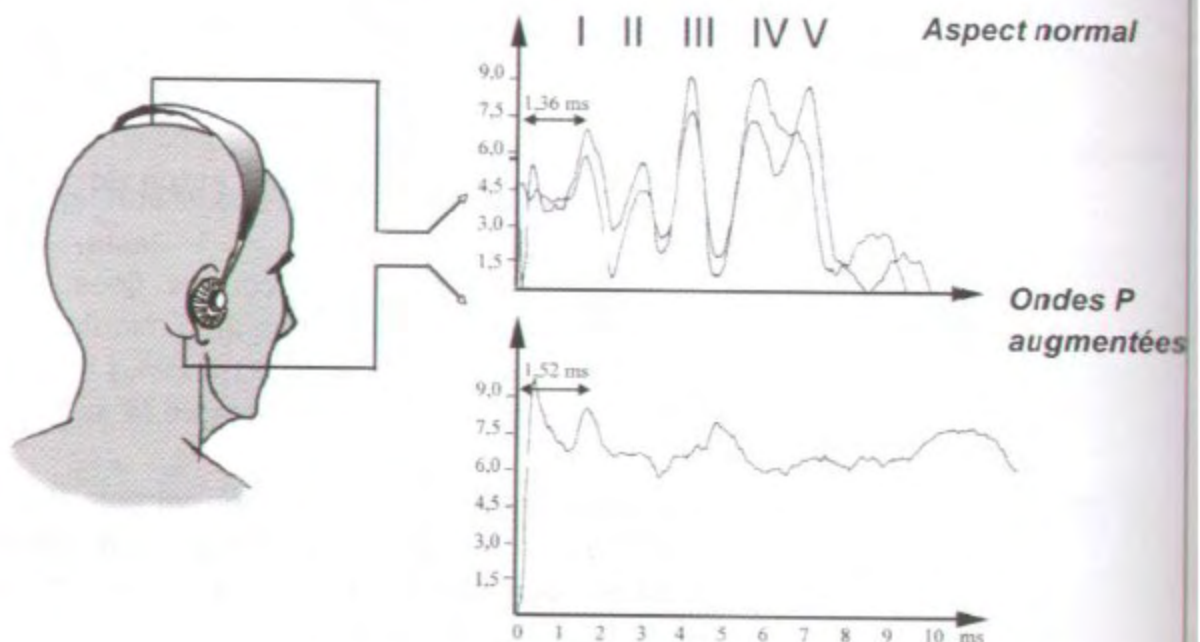
- Pas de relation étroite entre le nombre et l'aspect des plaques d'une part et les signes cliniques d'autre part (plaques en zones muettes). Possibilité de dissociation radio-clinique.

EXPLORATIONS FONCTIONNELLES

- Peuvent parfois révéler l'existence d'atteinte infraclinique :

- PEV (Potentiels Evoqués Visuels) :

- × Explorent nerf optique, chiasma et bandelettes, détectent une lésion infraclinique
- × Sont pathologiques dans 75% des SEP définies et 50% des SEP probables
- × N'apportent pas d'argument pronostique
- × Résultats : allongement de la **latence de l'onde P100**, sans augmentation de l'amplitude



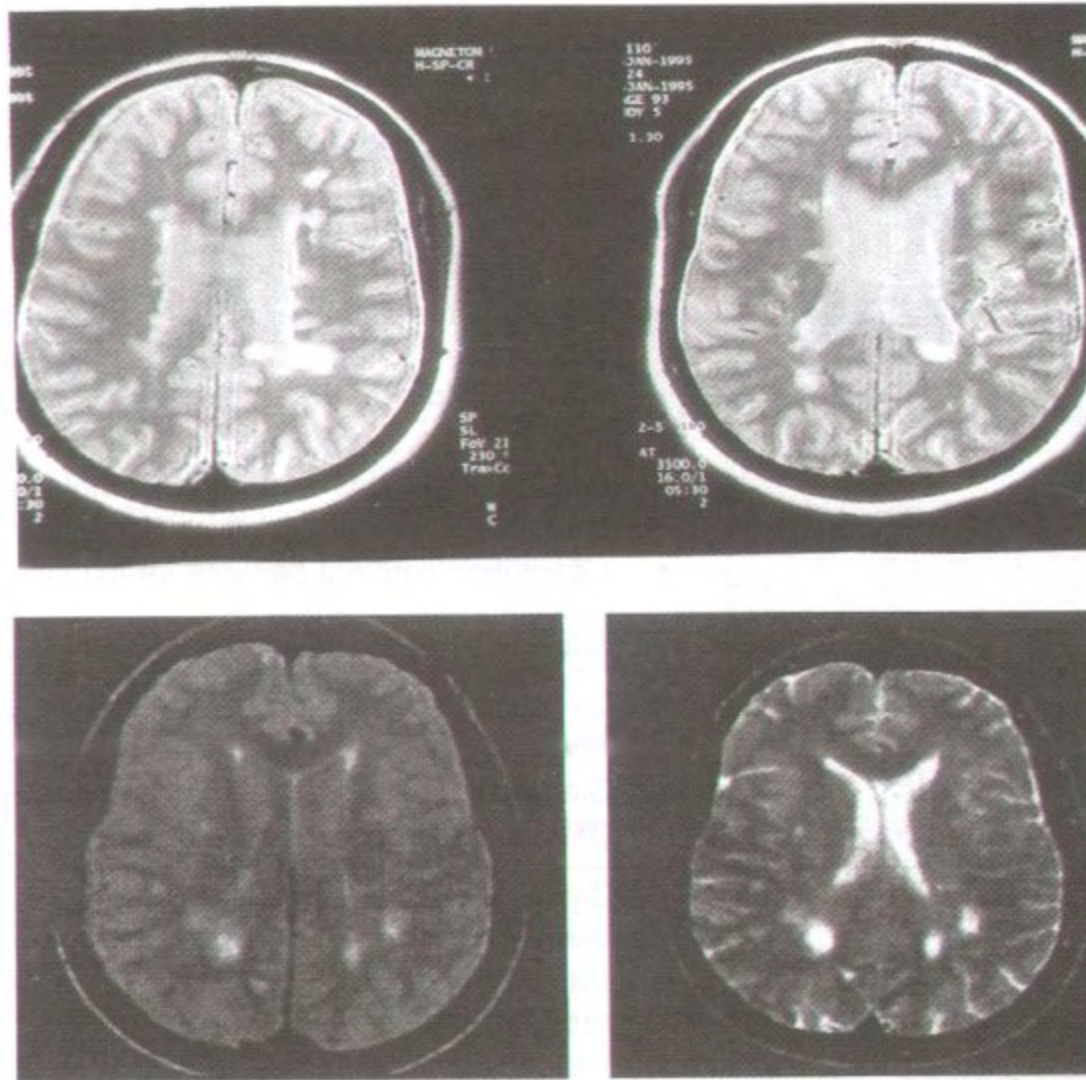
- × Tout patient chez lequel on suspecte une SEP doit bénéficier de la réalisation de PEV qui peut montrer des signes de NORB infracliniques (avant l'apparition de signes cliniques).

EXPLORATIONS FUNCTIONNELLES	- PEA (Potentiels Evoqués Auditifs) : × Permettent de déterminer la topographie rétro-cochléaire de la plaque. × Sont pathologiques dans 65% des SEP définies, 40% des SEP probables. × Résultats : allongement des ondes II-V et diminution de l'amplitude de l'onde V - PES (Potentiels Evoqués Somesthésiques) : × Permettent de déterminer la topographie de l'atteinte des voies lemniscales × Sont anormaux dans 75% des SEP définies, 50% des SEP probables. × Résultats : retard ou abolition de la réponse corticale P39 et N20 - PEM (Potentiels Evoqués Moteurs) : × Obtenus par stimulation trans-crânienne du cortex rolandique, explorant les voies motrices (vitesses de conduction) du cortex aux Membres Sup. et MI. × Sont anormaux dans 90% des SEP définies, 60% des SEP probables - ENG : × Peut orienter si le vertige est d'origine centrale ou périphérique. - Exploration urodynamique : × Hyperactivité vésicale dans 70% des cas, dyssynergie vésico-sphinctérienne. - Echographie vesico-rénale et appréciation du volume post-mictionnel.
BIOLOGIE A VISEE DIAGNOSTIQUE DIFFERENTIELLE	▪ Sérodiagnostics : VIH, EBV, Virus Zona-Varicelle, maladie de Lyme. • +++ ▪ Bilan de vascularite : - Anticorps antinucléaires, anti-DNA natif, anti-ENA, enzyme de conversion de l'angiotensine etc.

V-CRITERES EN FAVEUR DU DIAGNOSTIC (CONSENSUS)

- **Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, paracliniques et évolutifs**
 - L'obligation de retenir plusieurs localisations
 - La difficulté du diagnostic en raison de l'existence de plusieurs formes évolutives
 - Les arguments paracliniques :
 - × L'IRM : renseigne sur la dissémination spatiale des lésions (nombre de plaques) et leur dispersion temporelle (plaques d'âges différents, donnant des prises de contraste différentes)
 - × Et, de manière plus accessoire, les données de la ponction lombaire et les PEV quand le critère de dissémination spatiale manque.
- **Il suppose l'absence d'une autre affection susceptible d'expliquer les signes observés**

ARGUMENTS CLINIQUES	▪ Le terrain : âge de début 20-40 ans, prépondérance féminine ▪ Antécédents évoquant : - Une poussée : début monofocal ou d'emblée multifocal (30 à 55% des cas) - Déficit(s) progressif(s) : évolution progressive ou en marches d'escalier des symptômes et des signes sur une durée d'au moins 6 mois - Diffusion des troubles dans le temps et dans l'espace, au moins 2 atteintes différentes du SNC - Riche symptomatologie sensitive subjective, signe de Lhermitte - Survenue des troubles en période de <i>post-partum</i> - Majoration de la symptomatologie par la chaleur.
ARGUMENTS PARACLINIQUES	1-L'IRM ▪ Les critères de Barkhof (1997) : stipulent qu'un patient a des IRM dites suggestives (pour retenir le diagnostic de SEP) si au moins 3 des 4 critères suivants sont rencontrés : - 1 prise de contraste en T1 (lésion rehaussée par le gado) ou 9 lésions hyperintenses en T2 - Au moins une lésion sous-tentorielle - Au moins une lésion juxta-corticale - Au moins 3 lésions péri-ventriculaires - NB : une lésion médullaire peut remplacer une lésion encéphalique. ▪ Les critères de Mac Donald (2001) +++ : ▪ Ils suivent l'idée que la SEP présente à la fois une dissémination spatiale et une dissémination temporelle. Le diagnostic de poussée rémittente se pose si : - Le patient a fait deux poussées avec deux symptômes différents (ou plus). - Le patient a fait deux poussées, mais un seul symptôme identique lors des deux poussées. La dissémination spatiale n'est pas prouvée, et c'est l'IRM qui est utilisée dans ce cas : × L'IRM est suggestive selon les critères de Barkhof. × L'IRM est douteuse selon les critères de Barkhof et le LCR contient des anticorps anti-myélines spécifiques à la SEP. → Le patient a fait une seule poussée, mais avec deux symptômes différents simultanés. La dissémination temporelle n'est pas prouvée. Dans ce cas, deux critères sont possibles pour fixer le diagnostic × Une deuxième poussée survient × L'IRM est évolutive (comparaison de deux IRM à des instants différents). → Si une seule poussée survient avec un seul symptôme, ni la dissémination spatiale ni la dissémination temporelle ne sont prouvées. Il faut alors recourir aux deux précédents critères conjointement pour aboutir au diagnostic positif de SEP.



IRM en mode T1 et T2 montrant des hypersignaux multiples postérieurs correspondants à des plaques dans un contexte de SEP.

ARGUMENTS PARACLINIQUES

2-L'étude du LCR

- N'est plus obligatoire si la dissémination temporelle et spatiale est démontrée
- Permet la recherche de 3 paramètres :
 - Bandes oligo-clonales d'IgG (paramètre le plus important mais non spécifique)
 - Synthèse intrathécale d'IgG : témoignée par l'augmentation de l'index d'IgG (rapport des quotients IgG LCR/sérum sur albumine LCR/sérum $> 0,7$)
 - Réaction lymphocytaire : comprise entre 5 et $50/\text{mm}^3$.
- L'iso-électro-focalisation est recommandée. L'immunofixation est moins sensible.

3-L'étude des potentiels évoqués : PEV, PEA, PES et PEM

- A perdu son importance diagnostique depuis le progrès de l'IRM
- Peut révéler des lésions infracliniques : diffusion spatiale
- Utile pour affirmer l'origine lésionnelle d'un symptôme ou d'un signe clinique douteux
- Les PEV : sont particulièrement utiles en cas de SEP-PP témoignant d'une diffusion spatiale.

4-Autres examens paracliniques

- NFS, VS, CRP : à la recherche d'un syndrome inflammatoire
- Electrophorèse et immuno-electrophorèse des protéines sériques (pour calculer les quotients).

VI-FORMES PARTICULIERES DE MALADIE DEMYELINISANTE

SEP DE L'ENFANT	- SEP ayant débuté avant l'âge de 16 ans ; il s'agissait de filles dans 75% des cas. - Dans plus de 50% des cas, une infection non spécifique précède la première poussée. - La symptomatologie initiale n'est pas différente de celle rencontrée chez l'adulte, mais elle est généralement monosymptomatique. - Les atteintes sensitive et oculaire sont les plus fréquentes. - Les résultats des examens complémentaires sont similaires à ceux obtenus chez l'adulte. - L'évolution souvent bénigne se fait sur un mode rémittent.
SEP A REVELATION TARDIVE	- Début après 60 ans ; très rares - La symptomatologie initiale est le plus souvent motrice et l'évolution progressive. - Diagnostic difficile car coexistence de pathologies fréquentes (HTA, cervicarthrose...).
SEP PSEUDO-TUMORALES	- Diagnostic difficile ; peuvent survenir à tout âge et miment (aussi bien cliniquement que radiologiquement) une tumeur. - Dans certains cas, il existe un antécédent de vaccination récente. - L'évolution est le plus souvent favorable sous corticothérapie et l'apparition de nouvelles lésions reste rare. - Certains auteurs rapprochent ces formes pseudo-tumorales, sans rechute, de l'encéphalomyélite post-vaccinale. - La biopsie cérébrale montre une démyélinisation et un infiltrat inflammatoire périvasculaire.
ENCEPHALOMYELITE AIGUE DISSEMINÉE	- C'est une démyélinisation périvasculaire du SNC, pouvant survenir spontanément ou le plus souvent après une infection ou un vaccin viraux suggérant une origine immunologique - L'évolution est rapide et d'un seul tenant, et le tableau clinique est sévère - L'atteinte neurologique est disséminée à tout le névraxe ; un coma et des crises comitiales ne sont pas rares. - Les données du LCR et de l'IRM ne permettent pas de trancher définitivement et seul le suivi du patient autorise un diagnostic définitif.
NEUROMYELITE OPTIQUE DE DEVIC	- Association d'une neuropathie optique aiguë ou subaiguë et d'une myélopathie. Critères diagnostiques : - Atteinte de la moelle épinière et des nerfs optiques aiguë ou subaiguë, simultanée ou séparée de plusieurs mois ou années - Evolution variable - Normalité de l'IRM encéphalique - Augmentation de volume de la moelle associée à des signes de nécrose visibles en IRM - Absence de sécrétion intrathécale d'immunoglobulines, mais des bandes oligo-clonales et des cellules sont parfois présentes.



VII-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

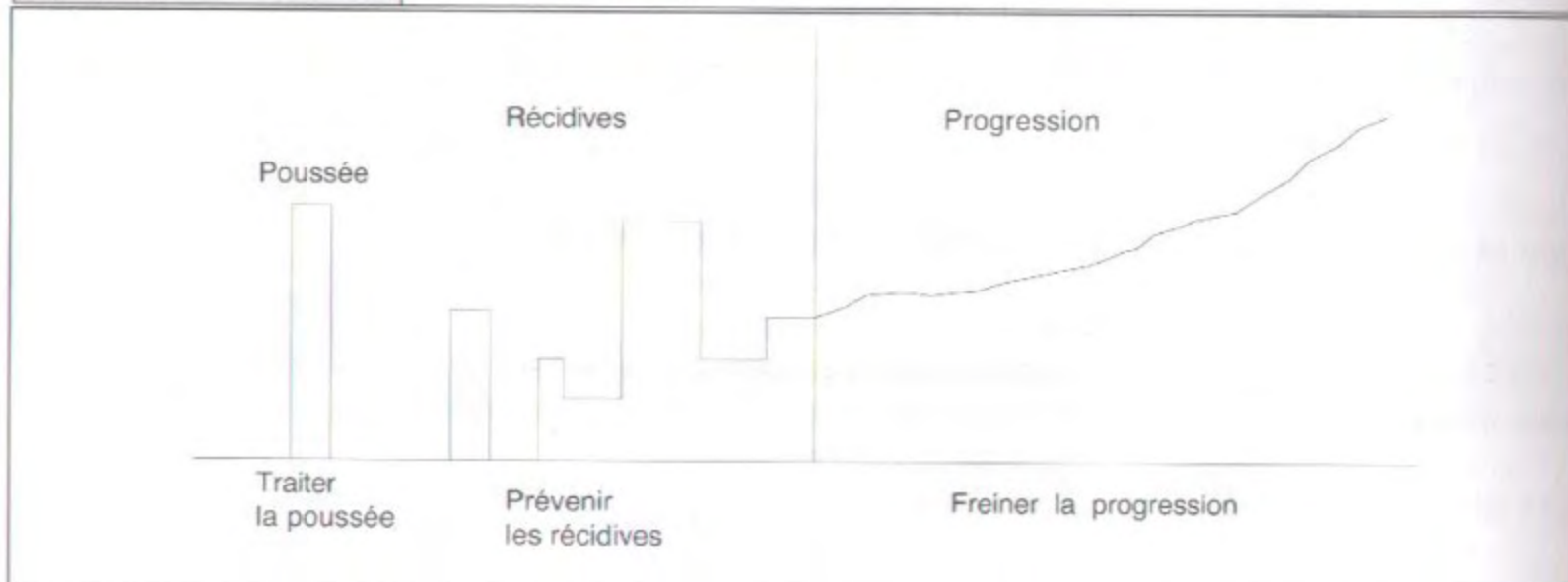
EN CAS D'HYPER-GAMMA-GLOBINORRACHIE ISOLEE	▪ Compression médullaire ▪ Neurosyphilis, PRN ▪ Thrombophlébite cérébrale, métastases ▪ Trypanosomiase africaine, loase ▪ LESS (leuco-encéphalite sclérosante subaiguë de VAN BOGAERET).
DEVANT UNE ATTEINTE ISOLEE	1-Atteinte localisée d'évolution rémittente ▪ Tumeurs cérébrales, lymphome primitif du SNC ▪ Malformation vasculaire de la moelle ou du tronc cérébral ▪ Tumeurs de la moelle épinière. 2-Atteinte localisée d'évolution progressive ▪ Malformation d'Arnold-Chiari ▪ Tumeurs cérébrales (fosse postérieure, moelle épinière) ▪ Kyste arachnoïdien ▪ Compression médullaire, myélopathie cervicarthrosique, myélopathie chronique liée au virus HTLV 1 ▪ Sclérose combinée de la moelle ▪ Angiome médullaire.
ATTEINTES DEMYELINISATES MULTIFOCALES	1-Vascularites ▪ LED aigu : troubles neurologiques dans 25 à 75% des cas – Type : chorée, neuropathie optique et encéphalomyélite. – Diagnostic : manifestations lupiques associées et tests biologiques ▪ PAN 2-Maladie de Behçet (HLA B5) ▪ Atteinte neurologique dans 15 à 20% des cas, à type d'hémi-parésie, atteinte du tronc cérébral et manifestations psychiatriques 3-Sarcoïdose ▪ Atteinte neurologique dans 5% des cas ; l'atteinte des paires crâniennes est fréquente, neuropathie optique sarcoïdique avec œdème papillaire pseudo-tumoral ; myélopathie subaiguë ou chronique. (élévation sérique de l'enzyme de conversion de l'angiotensine positif dans 90% des cas). 4-Maladies inflammatoires ▪ Dans les suites d'infections bactériennes ou virales : VIH, EBV, Virus Zona-Varicelle, maladie de Lyme 5-Artérites cérébrales primitives ou secondaires 6-Autres ▪ Dégénérescences spino-cérébelleuses ▪ Sclérose combinée de la moelle épinière, ▪ Myélopathie chronique associée au virus HTLV1 ▪ Maladies métaboliques (adréno-myélonuropathie).

VIII-FORMES CLINIQUES OU EVOLUTION

- **L'évolution est imprévisible** le plus souvent par poussée avec aspect multifocal, dans le temps et dans l'espace.
- Il existe des formes latentes qui pourraient être aussi fréquentes que les formes symptomatiques.
- A noter une extrême diversité des niveaux d'incapacité : formes bénignes ne nécessitant pas de traitement de fond et formes graves qui représentent 10% des cas.

On distingue 4 formes évolutives :

LES FORMES PROGRESSIVES CONTINUES ou PRIMITIVES SEP-PP	▪ 13% des cas. Elles sont définies par l'aggravation d'un handicap durant plus de six mois. Cette entrée dans la progression dépend de l'âge du début (plus fréquent après 35 ans). ▪ Le handicap évolue sans poussées individualisables, mais des fluctuations minimales et des phases de plateau peuvent s'observer
LES FORMES SECONDAIREMENT PROGRESSIVES SEP-SP	▪ Autrement nommées formes rémittentes-progressives. Après une phase initiale rémittente, on observe une progression sans ou avec poussées, suivies alors de rémissions minimales et de plateaux
LES FORMES RECURRENTES REMITTENTES SEP-RR	▪ 80% des cas ; formes les plus caractéristiques ▪ Evoluent par poussées bien individualisables laissant ou non des séquelles, sans progression du handicap entre les poussées ▪ Le rythme des poussées est très variable. Le nombre de poussées n'a pas de valeur pronostique. En revanche, une longue période de temps séparant la première de la seconde poussée augurerait d'une forme bénigne. ▪ La fréquence des poussées diminue avec le temps. ▪ Deux tiers des formes rémittentes entrent dans une phase progressive après cinq à sept ans d'évolution (forme secondairement progressive).
LES FORMES PROGRESSIVES REMITTENTES	▪ La maladie est progressive dès le début, avec des poussées nettes, suivies ou non de récupération et où il apparaît une progression continue entre deux poussées. ▪ Le terme de forme rémittente progressive est abandonné car il n'a pas été possible d'obtenir un consensus sur sa définition. ▪ Les formes progressives d'emblée et progressives rémittentes représentent 20% des cas. Elles affectent surtout le sujet âgé (entre 40 et 50 ans).



IX-PRONOSTIC

FACTEURS PRONOSTIQUES DANS LA SEP	1-Bon pronostic - Forme rémittente ; âge de début < 40 ans - Début par : neuropathie optique, symptômes sensitifs - Première rémission de longue durée entre 2 poussées - Evolution bénigne durant les 5 premières années. 2-Mauvais pronostic - Forme progressive ; âge de début > 40 ans - Début par : atteinte motrice, cérébelleuse ou sphinctérienne. 3-Facteurs n'ayant pas d'influence sur le pronostic - Sexe ; pente de progression ; nombre de poussées - Début monosymptomatique ou polysymptomatique - Symptômes psychiatriques - IRM : en cours d'évaluation ; PEV - Pourcentage IgG du LCR, bandes oligo-clonales ; sous-populations lymphocytaires - Groupage HLA.
D'UNE FACON GLOBALE	- L'évolution est imprévisible et varie d'un patient à l'autre ; il est impossible d'établir de profil évolutif spécifique même s'il existe des critères de bon pronostic - Cette affection reste sévère et son pronostic reste réservé sur le plan fonctionnel - Le pronostic est fonction de la durée de l'évolution et du degré de handicap, défini selon les échelles de l'EDSS (tableau) - Degré du handicap selon l'échelle de l'EDSS : - Handicap 3 : peut être atteint en 6 ans (handicap modéré, autonomie pour la marche) - Handicap 6 : en 12 ans (patient ambulatoire ayant besoin d'une aide pour se déplacer) - Handicap > 6 : l'aggravation est plus lente. - Formes malignes : handicap sévère après 5 ans d'évolution, représentent 10-15% des cas. - Les formes bénignes (EDSS < 3 après 10 ans d'évolution) représentent 10-20% des cas.

X-TRAITEMENT (dossier ECN)



- A nos jours, il n'existe aucun traitements curatifs et/ou étiologiques de la SEP.
- L'annonce du diagnostic est une étape essentielle qui conditionne la qualité de la prise en charge

TRAITEMENT DE LA POUSSEE	1-Règles générales - Identifier d'abord une poussée puis tenter de réduire sa durée et son intensité - Seules les poussées invalidantes (déficitaires) doivent être traitées a-Hospitalisation : dans un service spécialisé avec repos au lit - Pour mise en route d'une corticothérapie IV en bolus, - Pour bilan paraclinique si diagnostic non sûr et si poussée sévère.
--	---

TRAITEMENT DE LA POUSSEE	b-Kinésithérapie - Douce, respecter les seuils de douleurs et de fatigue, - Bains froids, éviter les bains chauds qui « augmenteraient » la démyélinisation. c-Traitement d'éventuels troubles sphinctériens : cf. infra d-Lutte contre une éventuelle spasticité pyramidale : cf. infra e-Prévention de complications de décubitus ; nursing f-Surveillance - Efficacité : examens neurologiques quotidiens : motricité, spasticité, ataxie - Tolérance des médicaments. 2-Corticothérapie par voie IV (0 si oubli au dossier d'ECN). ▪ Doit être réservée aux poussées ▪ Action : - Elle raccourcit la durée et atténue la sévérité de la poussée, - N'influence pas le pronostic ou l'évolution à long terme, (ne prévient pas la survenue d'une nouvelle poussée) ▪ Méthylprednisolone IV (MP-IV) Solumédrol® IV de 1 g/24 h, en perfusion sur 3 heures, 3 bolus en tout à J1, J3 et J5 ; (ou 1 g/j pendant 3 à 5 j) ▪ Le relais <i>per os</i> et/ou la corticothérapie <i>per os</i> ne sont plus validés. ▪ Précautions d'usage de la corticothérapie. 3-Les échanges plasmatiques ▪ Peuvent être utiles si de rares poussées sévères ne répondant pas au MP-IV.
TRAITEMENT DE FOND	1-Mesures générales ▪ Contrôle régulier de l'examen neurologique, au moins annuel, avec ▪ Evaluation du handicap par des échelles standardisées (EDSS par exemple). a-Faire la déclaration d'une A.L.D avec une prise en charge à 100% en cas de handicap permanent et sévère. b-Maintenir le plus longtemps possible une activité professionnelle sans aller jusqu'à la fatigue. c-Conseils d'hygiène de vie - Eviter : × Les séjours en pays chauds, × La fatigue physique et, autant que possible, les stress psychologiques. - La grossesse : × Il y a généralement moins de poussées au cours de la grossesse. × Peut occasionner des poussées en <i>post-partum</i>. × Le conseil à donner dépend toujours de la forme de la maladie et des cas particuliers. Savoir éclairer sans trop inquiéter.

TRAITEMENT
DE FOND**2-Traitement des formes remittentes SEP-RR**

Jamais de corticothérapie au long cours (0 si oubli au dossier d'ECN).

- Médicaments ayant l'AMM de traitement en 1^{ère} intention : interféron bêta et acétate de glatiramère.

a-Interféron bêta, 1b (INF β) ou 1a

- **Action** : module la réponse immunitaire par :
 - × Inhibition de la prolifération des lymphocytes,
 - × Diminution de la production de TNF α , inhibition de l'activité de l'interféon γ , etc.
- 3 molécules sont disponibles, par ordre alphabétique :

Nom spécialité	DCI	Dosage	Voie d'injection	Rythme d'injection
Avonex [®]	Interféron bêta-1a	6 MUI/ml- 30 mg	Intramusculaire	1 fois par semaine
Betaferon [®]	Interféron bêta-1b	8 MUI/ml	Sous-cutanée	Tous les 2 jours
Rebif [®]	Interféron bêta-1a	6 MUI/0,5 ml-22 mg 12 MUI/ 0,5 ml-44 mg	Sous-cutanée	3 fois par semaine

- × Pour Avonex 60 mg n'est pas plus efficace que le 30 mg ; le Rebif[®] 44 est plus actif qu'en 22 mg.
- × Il n'y a pas d'arguments à ce jour pour privilégier un IFN- β par rapport à un autre
- **Efficacité** :
 - × Diminution du nombre de poussées de 30% environ
 - × Réduction de 50 à 70% du nombre de lésions visibles à l'IRM
 - × La progression du handicap liée aux poussées est retardée de quelques mois
- **Indications** : qui traiter :
 - × Patients ambulatoires (pouvant marcher au moins 100 m sans aide), ayant présenté au moins 2 poussées au cours des 2 années (Betaferon[®] et Rebif[®]) ou des 3 années (Avonex[®]) précédant le début du traitement (SEP rémittente) selon l'AMM
 - × Dans les formes peu sévères (poussées rares, symptômes sensitifs uniquement), une abstention thérapeutique est parfaitement envisageable, même si les critères d'AMM sont réunis ; le dialogue de confiance et la surveillance clinique annuelle sont alors indiqués
 - × En pratique :
 - Patient informé des effets indésirables, sous contraception et sachant s'injecter le produit
 - Substance prescrite à distance d'une poussée (plus d'un mois).
 - Formalités : remplir un formulaire PIREs, **prescription par un neurologue**, remplissage d'un carnet de suivi, remise au patient d'un coffret de démonstration avec cassette vidéo.
- **Contre-indications** : état dépressif sévère, épilepsie mal contrôlée, augmentation des transaminases, leuco ou neutropénie, troubles du rythme cardiaque, grossesse en cours, hypersensibilité à l'IFN β
- **Durée du traitement** :
 - × Pas de limite dans le temps en cas d'efficacité
 - × Interrompre le traitement : si le patient le souhaite, en cas de diminution du nombre des poussées ou en cas de projet de grossesse
 - × En cas de non diminution ou d'augmentation de la fréquence des poussées, et si la forme reste rémittente, on peut augmenter la posologie ou changer d'IFN- β , mais ces attitudes ne sont pas validées

TRAITEMENT DE FOND

- × En cas d'évolution vers une forme agressive, le recours à la mitoxantrone est à envisager
- **Effets indésirables :**
 - **Syndrome pseudo-grippal, leucopénie, cytolyse +++**
 - × Nécrose cutanée
 - × Effet pseudo-grippal : à contrôler par AINS ou paracétamol
 - × Dépression et suicide
 - × Apparition d'un anticorps neutralisant.
 - × Surveillance NFS, transaminases
- Sous contraception efficace
- Surveillance toxicité des traitements :
- NFS ASAT ALAT créatinine TSH 1x/mois pendant 3 mois, puis tous les 3 mois
- Prescription par neurologue (médecin spécialiste)

b-L'acétate de glatiramère (copolymère) : la Copaxone® 20 mg/j en sc.

- Diminue d'environ 30% la fréquence des poussées
- Réservé aux patients présentant une intolérance majeure ou de contre-indication à l'IFN-β

c-Essai d'immunosuppresseurs hors AMM (efficacité non démontrée)

- Leur effet est discuté, ils ne sont jamais indiqués pour traiter 1 poussée, mais pour tenter de prévenir l'aggravation des poussées évolutives,
- **Imurel® (azathioprine) :**
 - × 2 mg/kg/jour *per os* (2-3 cp/j), plusieurs mois au moins sous surveillance régulière de la fonction médullaire (NFS, plaquettes...). Il faut attendre 6 mois à un an pour apprécier son efficacité, sinon il sera remplacé par :
- **Endoxan® (cyclophosphamide) :**
 - × Dans les formes rapidement progressives, en perfusion IV, en cures brèves à fortes doses. Attendre 6-12 mois avant de juger son efficacité (notion de dose totale cumulative administrée)
- Immunoglobulines intraveineuses (hors AMM) : non recommandées en 1^{ère} intention.

3-Lors des formes agressives

- Ces formes sont rares, très actives, avec poussées très fréquentes en quelques mois, laissant des séquelles (générant au mois une augmentation d'au moins 2 points EDSS en 1 an), avec des lésions actives à l'IRM (prenant le gado).

a-Mitoxantrone (formes sévères, anthracycline)

- Produits : Novantrone® 20 mg IV ou ELSEP® 12 mg/m² en perfusion IV sans dépasser 20 mg (avec 1 g de MP)/mois pdt 6 mois
 - × Immunosuppresseur ; réduit le nombre de poussées, le niveau de handicap résiduel et le nombre de lésions IRM ; efficacité à moyen et long terme inconnue
 - × Dose cumulative maximale : 140 mg/m²
 - × Toxicité : hématologique et cardiaque (hémogramme hebdomadaire, écho cardiaque avant traitement et avant chaque injection à partir d'une dose cumulée de 72 mg/m²)
- Surveillance toxicité des traitements :
 - × NFSECG ETT / 3 mois jusqu'à 5 ans après arrêt
 - × Calcul dose cumulée
 - × (TP et Bilan Hépatique en pré thérapeutique)

TRAITEMENT DE FOND

b-Tysabri® 300 mg (natalizumab)

- AMM européenne obtenue en juin 2006 en monothérapie chez l'adulte
- C'est un anticorps monoclonal anti-intégrine humanisé, immunosuppresseur sélectif.
- Indications :
 - × En 2nde intention : forme très active et n'ayant pas répondu à un traitement complet et bien conduit par interféron bêta.
 - Les patients doivent avoir présenté au moins une poussée au cours de l'année précédente alors qu'ils étaient sous interféron bêta depuis au moins un an et
 - Doivent présenter au moins 9 lésions hyperintenses en T2 à l'IRM cérébrale ou au moins une lésion rehaussée après injection de gadolinium.
 - × En 1^{ère} intention : SEP-RR sévère et d'évolution rapide
 - 2 poussées invalidantes ou plus au cours d'une année, associées à
 - 1 ou plusieurs lésions rehaussées après injection sur l'IRM cérébrale ou une augmentation significative de la charge lésionnelle en T2 par rapport à une IRM antérieure.
- Durée du traitement : 2 ans, par voie IV, 1 fois par mois dans un service spécialisé et sous surveillance. Le bénéfice/risque du traitement n'a pas été établi au-delà de 2 ans, la prolongation du traitement doit être envisagée au cas par cas.
- Effets indésirables :
 - × Infections opportunistes : LEMP, réactivation d'une tuberculose, aspergillose, etc.
 - × Réactions allergiques (4%) : urticaire, œdèmes, difficultés respiratoires
 - × L'apparition d'anticorps anti-natalizumab (6%)
 - × Risque de cancers : en particulier le risque de survenue de lymphomes.
- Bilan pré-thérapeutique : NFS, VS, CRP, ECBU, IDR à la tuberculine, radio pulmonaire et des sinus, échographie abdomino-pelvienne (écarter sources d'infection).

4-Lors des formes progressives

a-Formes secondairement progressives encore actives : SEP-SP et SEP-PP

- Lors de l'existence d'une poussée et/ou d'une activité IRM
- L'IFN-β-1b (Betaferon®) ralentit la progression et réduit le nombre des poussées dans la SEP-SP, mais la progression du handicap n'est pas ralentie
- Pour certains (hors AMM) :
 - × Mitoxantrone (Novartone®) IV : 12 mg/m² tous les 3 mois pdt 2 ans ralentit la progression du handicap et diminue la fréquence des poussées
 - × MP-IV (500 mg/j pendant 3 j) tous les 2 mois pendant 2 ans peut retarder l'aggravation
 - × Cyclophosphamide (Endoxan®) : 750 mg/m² tous les 2 mois
 - × Méthotrexate : 7,5 mg *per os* par semaine

b-Formes secondairement non actives et formes progressives primitives

- Aucun traitement n'a été validé
- Ne sont pas indiquées les méthotrexate, azathioprine, cyclosporine, Ig IV et IFN-b
- Pour certains : sulfasalazine, copolymère.

TRAITEMENTS SYMPTOMATIQUE S (Δ dossier ECN)

1-La fatigue

- Différente de la fatigue ressentie avant la maladie ou lors d'un syndrome dépressif
- La fatigue contemporaine du début du traitement par IFN-b est transitoire
- Dans tous les cas : **éviter les surmenages, fractionner les efforts, kiné**
- Pour la fatigue de la poussée : traitement de la poussée elle-même
- Pour la fatigue chronique, certains proposent (hors AMM) :
 - Mantadix® (amantadine) 200 mg/j, avant 14 heures car insomnie possible ou
 - 3,4-diaminopyridine 100 mg/j (disponible uniquement dans les pharmacies hospitalières)
 - Inhibiteurs de la recapture de la sérotonine uniquement si troubles dépressifs.

2-Douleurs

- Névralgies du V : Tégrétol®, (Lamictal® et Neurontin® pour certains)
- Douleurs de type cordonal postérieur : tricycliques (Laroxyl®), anti-épileptiques (Rivotril®)
- Douleurs de la NORB : MP-IV
- Douleurs rachidiennes : traitement des tassements ostéoporotiques.
- Douleurs rebelles : AMM pour tiapride et morphiniques

3-Troubles génito-sphinctériens

- Après exploration urodynamique et/ou évaluation du résidu post-mictionnel par échographie et ECBU (dépister et traiter précocement une infection urinaire).
- Troubles vésicaux : évacuation vésicale satisfaisante pour diminuer le risque infectieux et préserver le haut appareil urinaire :
 - Résidu post-mictionnel (> 100 ml à l'écho) : indication d'examen urodynamique qui permet de mettre en évidence 2 situations :
 - × Dyssynergie vésico-sphinctérienne : alphabloquants (Xatral®), auto-sondage intermittent parfois nécessaire, injection de toxine botulinique.
 - × Hypo-activité vésicale avec dysurie : l'auto-sondage est à privilégier (3 à 5 x/j)
 - En l'absence de résidu post-mictionnel : l'hyperactivité vésicale est à traiter par l'oxybutynine (Ditropan® = anticholinergique 1 à 3 cp/jou) ou imipraminiques pour certains
 - Dans les formes évoluées : sonde à demeure voire cystostomie (cystocath)
- Troubles ano-rectaux (constipation, incontinence)
- Troubles sexuels :
 - Chez l'homme : Viagra® et prostaglandine E1 (Edex® en intracaverneux)
 - Chez la femme : lubrifiants (Sensilub®, Monasens®), prise en compte des altérations sensitives dans la dyspareunie.

4-Tremblements

- Médicaments : Avlocardyl®, Mysoline®, Rivotril®
- Autres : stimulation thalamique voire thalamotomie.

TRAITEMENTS SYMPTOMATIQUES (dossier ECN)

5-Spasticité

- Respect de la spasticité si elle préserve la marche et à la station debout
- Kinésithérapie :
 - Surtout en dehors des poussées ; prévient les rétractions musculaires, les limitations articulaires et attitudes vicieuses, la mobilisation passive et l'étirement musculaire prolongé
 - Proscrire les exercices contre résistance des muscles spastiques
- Médicaments :
 - *Per os* : Lioréal® (1/2 à 9 cp/jour en trois prises), ou Dantrium® (1 à 8 cp/jour aux repas), benzodiazépines.
 - Doses débutées de façon très progressive, adaptée de manière à n'éliminer que les manifestations gênantes de la spasticité et à lui garder sa composante utile notamment pour la marche.
 - Pour certain : toxine botulinique, tizanidine (ATU) et gabapentine (hors AMM)
 - En intrathécal, Lioréal® (baclofène) : efficacité démontrée :
 - × Pompe sous-cutanée, doses contrôlables
 - × Indiquée en cas de spasticité permanente et rebelle (coût élevé)
- Chirurgie fonctionnelle : neurotomie, radicotomie, plus rarement utilisée depuis l'avènement du baclofène en intrathécale.

6-Rééducation : si possible au domicile du patient

- En cas de poussée sévère : pour éviter les complications liées à l'immobilité
- Amélioration des incapacités : programmes de rééducation locomotrice de 1 à 3 mois, kiné + ergothérapie, séances quotidiennes ou trihebdomadaires
- Techniques spécifiques : cryothérapie pour inhiber la spasticité, travail d'endurance aérobie, rééducation respiratoire.
- Prescription de la rééducation en fonction de l'évolution :
 - Phase de marche autonome : séances de kiné débouchant sur une auto-rééducation avec :
 - × Assouplissement, entretien musculaire
 - × Travail de l'équilibre et séances de marche
 - × Ré-entraînement à l'effort
 - × Orthèse des releveurs en cas de pied tombant ou de varus équin spastique
 - Phase de perte d'autonomie : le but est de maintenir les activités quotidiennes :
 - × Aider le patient à accepter le fauteuil roulant
 - × Faire adapter le domicile au handicap en favorisant autonomie et sécurité
 - × Lutte contre la spasticité, maintenir les amplitudes articulaires et la force musculaire
 - Phase de dépendance :
 - × Prévention des attitudes vicieuses
 - × Maintien de la fonction respiratoire ; travail contre résistance expiratoire.
- Pas de piscine chauffée

TRAITEMENTS SYMPTOMATIQUE S (dossier ECN)	7-Traitement de la dépression ▪ Survenant au décours de l'annonce du diagnostic ou plus tardivement dans l'évolution ▪ Antidépresseurs et/ou une prise en charge psychothérapique par un spécialiste habitué ▪ Soutien psychologique : psychothérapie d'accompagnement, recours à des associations, thérapies occupationnelles 8-Prise en charge sociale et générale ▪ Élément majeur du traitement, quel que soit le stade évolutif de la maladie ▪ Favoriser l'insertion dans une équipe post-hospitalière comprenant médecin traitant, kinésithérapeute, assistante sociale, infirmière, psychologue ▪ Conseiller un reclassement professionnel pour les malades actifs (CDAPH anciennement (COTOREP)) ▪ Bien informer sur le handicap et son évolution ▪ Nursing à domicile avec prévention des complications de décubitus ▪ Séjours en centre de rééducation spécialisée servant aussi au soutien psychologique ▪ Faire la demande d'exonération du ticket modérateur (ALD) pour les formes invalidantes. 9-Dispositifs médicaux ▪ Mobilité : cannes, béquilles, déambulateur, fauteuil roulant avec coussin anti-escarre ▪ Lit médicalisé avec potence et barrières si besoin, matelas anti-escarre, lève-personne ▪ Neurostimulateur électrique (TENS) ▪ Matériels adaptés pour les grands handicaps si besoin : O₂, ventilation mécanique, etc. ▪ Soins infirmiers à domicile, aides personnalisées à l'autonomie etc.
SUIVI DE LA SEP, EVALUATION DE L'EVOLUTION	▪ Se fait sur plusieurs décennies, modalités très variables ▪ La perte de la marche survient au bout de 20 ans d'évolution en moyenne ▪ Ce suivi, essentiellement clinique, est indispensable pour surveiller l'évolution et adapter les thérapeutiques 1-Outils d'évaluation clinique ▪ Evaluation somatique : – EDSS (Expanded Disability Status Scale) : comprend 20 niveaux (par 0,5 point) – Utilisation facile, utilisée dans les essais thérapeutiques ; cotée de 0 (normal) à 10 (décès) – 0 à 3,5 : la déambulation est normale ; > 4 : la fonction ambulatoire est altérée – Handicap modéré : EDSS ≤ 5,5 – Handicap important (une aide pour 100 mètres) : 6 ≤ EDSS ≤ 6,5 – Handicap sévère (le patient est confiné au fauteuil) : EDSS ≥ 7 – Inconvénients : faible sensibilité aux changements cliniques, reproductibilité moyenne, absence d'évaluation des membres supérieurs pour des scores < 6. – Autres : Multiple Sclerosis Functional Composite (MFSC), Ambulation Index (AI).

	• Evaluation des fonctions cognitives et psychiatriques : pas de tests neuropsychologiques validés dans la SEP, seuls les tests classiques sont disponibles • Evaluation de la qualité de vie : 2 échelles disponibles, non courantes SF36 et le SEP59
SUIVI DE LA SEP, EVALUATION DE L'EVOLUTION	2-IRM ▪ Charge lésionnelle : nombre de lésions ▪ Activité lésionnelle : prise de contraste en T1, reflet de l'activité inflammatoire et non prédictive du handicap clinique mais elle pourrait l'être de la survenue de poussée ▪ Trous noirs (hyposignal en T1), degré d'atrophie ▪ Indications dans le suivi : - Confirmer le diagnostic selon les nouveaux critères ou le remettre en cause en cas d'images initiales atypiques - Eliminer une affection associée en cas de symptôme inhabituel - Rechercher une lésion active avant un traitement immunosuppresseur (mitoxantrone) - Planifier les protocoles thérapeutiques. 3. Biologie ▪ Surveillance du traitement par IFN-β : - NFS, transaminases : mensuels pdt 3 mois puis trimestriels, - Fonction rénale et autres selon besoin (TSH, bêta-hCG avant IFN-β, etc.) ▪ Surveillance du traitement par mitoxantrone : - NFS : avant puis 1 mois après le début du traitement puis tous les 3 mois pendant 5 ans - ECG et écho cardiaque avant et après le traitement - Tests fonctionnels hépatiques avec TP ▪ Surveillance du traitement par natalizumab : NFS, VS, CRP, RP (TBK), dépister la survenue de réactions allergiques, de lymphome, d'infections opportunistes.

POINTS FORTS

- Maladie prédominante chez le sujet jeune féminin, mécanisme de type inflammatoire démyélinisant au niveau de la substance blanche du système nerveux central. L'évolution se fait par poussée avec une dissémination temporelle et spatiale des lésions. L'examen de référence est l'IRM (dissémination lésionnelle) possibilité aussi de l'étude du LCR.
- Le traitement est basé sur : traitement par corticoïde, traitement de fond avec interféron bêta voire immunosuppresseur et traitement symptomatique en particulier contre la spasticité et les troubles sphinctériens.

L'ECN en TIROIRS

Tome 2

Sclérose en plaques: Traitement Item 125 symptomatique du handicap lié à la SEP

Fatigue	2
- Fatigue aiguë concomitante d'une poussée : traitement de la poussée	NC
- Fatigue chronique : fractionnement des efforts et l'adaptation du rythme de vie (notamment l'activité professionnelle) et <i>Amantadine 200mg/j</i> en 1 ^{er} intention	2
Douleurs	2
- Névralgie du trijumeau : Carbamazépine	NC
- Douleurs de type cordonal postérieur/spinothalamique : tricycliques et antiépileptiques	NC
- Spasmes toniques : Carbamazépine	NC
- Douleurs liées à la spasticité: Anti spastiques	NC
- Douleurs rachidiennes : Intérêt de la kinésithérapie et de la rééducation	NC
Troubles anxio-dépressif	2
- Psychothérapie et/ou relaxation, en association avec un traitement antidépresseur si besoin	2
Tremblements et mouvements anormaux	2
- Propranolol : seul avlocardyl® 40 mg	NC

Troubles vésico-sphinctériens :	2
- Echographie vésicale avec recherche RPM	
o RPM : anticholinergiques oraux	2
o Absence de RPM : examen urodynamique	NC
• Dysnergie vésico-sphinctérienne : alpha-bloquants , toxine botulinique dans le sphincter strié, si nécessaire auto/hétéro-sondage intermittent	2
• Hypoactivité vésicale avec dysurie : auto/hétéro-sondage à privilégier.	2

(ALD Sclérose en plaques, HAS 2006)

Commentaires personnels

1 ^{er} tour	/20
2 ^{ème} tour	/20
3 ^{ème} tour	/20

Module 9 : ATHEROSCLEROSE - HYPERTENSION - THROMBOSE

Chapitre 12 - ITEM N°133

ACCIDENTS VASCULAIRES CEREBRAUX DE TYPE ISCHEMIQUE

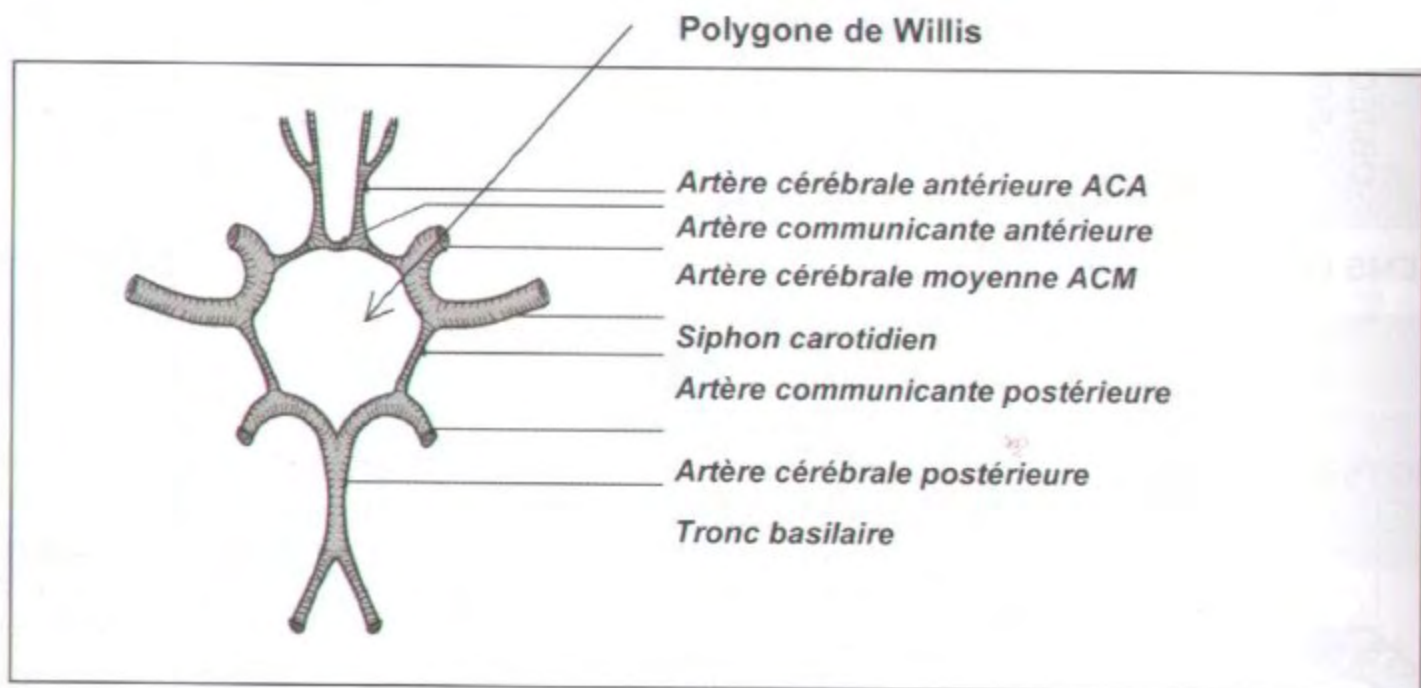
1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer un accident vasculaire cérébral • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge • Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient • Décrire les principes de la prise en charge au long cours	
ITEMS LIEES	62, 80, 105, 117, 129, 130, 131, 187, 192, 233, 236, 262, 301, 304, 326	
MOTS CLES 	• Urgence diagnostique et thérapeutique • Déficit neurologique brutal • Ischémique ou hémorragique • Ischémique => systématisé à un territoire artériel • Ischémique transitoire < 1h ou constitué > 1h • Imagerie en urgence IRM ou scan élimine hémorragie intracérébrale (=> AIC). • Bilan complémentaire étiologique • Etiologie : athérosclérose, cardiopathie emboligène, lacunes, dissection cervico-encéphalique • Prise en charge : stroke unit, aspirine 250 mg IVD, prévention ASCOS, respect élévation tensionnelle, traitement étiologique.	

GENERALITES SUR LES ACCIDENTS VASCULAIRES CEREBRAUX ISCHEMIQUES

- Première cause de handicap non traumatique chez l'adulte.
- Déficit neurologique brutal sans prodrome d'emblé maximal ; ischémique si systématisé a un territoire artériel. (+argument de fréquence 80% des AVC)
- Constitué (AIC) si supérieur a 1h, transitoire (AIT) si inférieur a 1h.
- Urgence diagnostique et thérapeutique.

Nous décrirons successivement les accidents ischémiques transitoires (AIT) et les accidents ischémiques constitués (AIC).

I- RAPPEL ANATOMIQUE



LA VASCULARISATION CEREbraLE

- Dépend de 2 territoires artériels issus des troncs supra-aortiques :
 - Système carotidien : irrigue le territoire antérieur
 - Système vertébro-basilaire : irrigue le territoire postérieur.

1-Le système carotidien interne (ACI) donne :

- L'artère ophtalmique : (une des collatérales) vascularise le nerf optique et la rétine
- 3 branches terminales : vascularisent les 2/3 de chaque hémisphère cérébral :
 - L'artère cérébrale antérieure (ACA) : vascularise :
 - × La partie antéro-interne et supérieure d'un hémisphère (zone rolandique incluse), responsable de la motricité du membre inférieur controlatéral

LA VASCULARISATION CÉRÉBRALE

- **L'artère sylvienne ou cérébrale moyenne (ACM)** qui donne :
 - × Des artères perforantes : pour les territoires profonds des hémisphères
 - × Des branches corticales : pour les territoires superficiels, convexité des lobes frontaux, pariétaux et de la partie antéro-supérieure des lobes temporaux
- **L'artère choroïdienne antérieure** irrigue :
 - × Bandelette optique, partie interne du pallidum, queue du noyau caudé, noyau amygdalien, partie ant. de l'hippocampe, bras post. de la capsule interne, etc.
- **L'artère communicante postérieure** : unit l'ACI et la cérébrale postérieure.

2-Le système vertébro-basilaire

- **Les artères vertébrales** : s'unissent en avant du sillon bulbo-protubérantiel pour former -->
- **Le tronc basilaire** : se divise en avant du sillon pédonculo-protubérantiel en 2 **artères cérébrales postérieures** et artères destinées au tronc cérébral et au cervelet.
- *Vascularise la fosse postérieure et le 1/3 postéro-inférieur des hémisphères cérébraux.*

3-Les réseaux de suppléance représentés surtout par le polygone de Willis

a-Le polygone de Willis

- Formé de l'artère communicante antérieure, des artères (ACA), des ACM, des artères communicantes postérieures et des artères cérébrales postérieures.

b-Communications entre :

- **Syst. carotidien et syst. vertébro-basilaire** : par la communicante postérieure
- **Les 2 systèmes carotidiens** : par la communicante antérieure.
- **Système carotidien interne et carotide externe** : par l'artère ophtalmique et l'artère faciale via l'artère angulaire (angle du nez, branche de l'artère faciale)

- c-**Anastomoses corticales pie-mériennes** : au niveau de la convexité du cerveau entre les branches appartenant à 2 artères différentes.



Artériographie normale

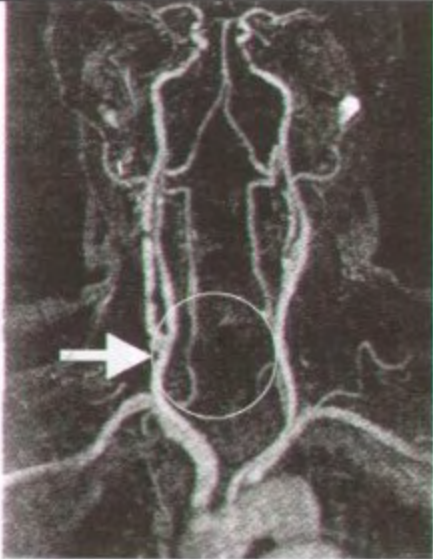
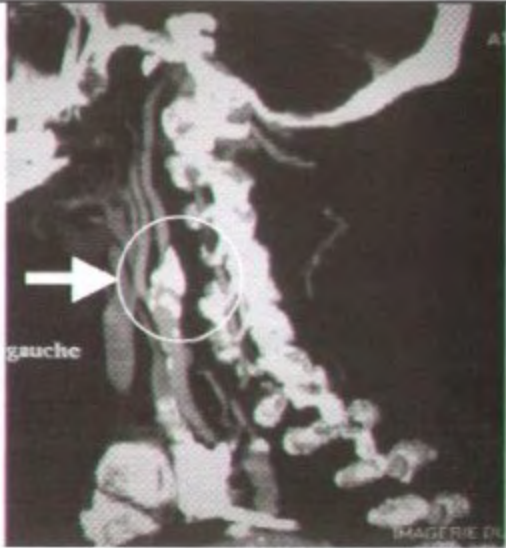
II-EPIDEMIOLOGIE

- Dans le monde, la mortalité liée aux AVC est estimée à 5 millions de patients/an. Il y a plus de nouveaux patients survivant à un AVC par an, 20% de récides à 5 ans.

L'AVC EN FRANCE	▪ Incidence : 140.000 nouveaux cas/an ; diminue ces dernières années en raison d'un meilleur contrôle des facteurs de risque ; pic de fréquence hivernale. ▪ Prévalence : 4-8 cas ‰ habitants ▪ Prépondérance masculine entre 45-75 ans ; au-delà de 75 ans le sex-ratio = 1
MORTALITE	▪ 3^{ème} cause de décès dans le monde (après cancer et cardiopathies ischémiques) ▪ Liée à l'AVC lui-même, à sa récide, à un IDM et/ou une insuffisance cardiaque. (<i>terrain athéromateux</i>) ▪ 10 à 12% des décès après 65 ans dans les pays industrialisés ▪ 30% dans la première année qui suit l'AVC ▪ Augmente avec l'âge : plus fréquent à 65 ans qu'à 45 ans ▪ La mortalité se fait : - Dans la première semaine : en fonction de l'étendue de l'AVC - Dans le mois : affection nosocomiale, complications de décubitus - Dans la première année : par récide d'AVC dans 7% des cas.
PREMIERE CAUSE DE HANDICAP PHYSIQUE ET MENTAL ACQUIS	▪ 400.000 hémiplésiques vivants. ▪ D'une façon schématique : 20% des malades décèdent et 80% survivent : - Parmi les survivants 37% sont autonomes et 63% auront des séquelles. - 60% des séquelles sont modérées, 40% sont sévères avec dépendance totale.

III-ETIOLOGIES DES AVC DE TYPES ISCHEMIQUES

- Sont multiples, mais 4 principales sont responsables de près de 90% des étiologies reconnues :
 - **Athérosclérose** des artères à destination cérébrale (fréquent, plutôt sujets âgés)
 - **Cardiopathies emboligènes** (fréquent ; se voient à tout âge ; Fibrillation Auriculaire+++)
 - **Artériolopathies** (lipohyalinose) ou maladies des petites artères perforantes (rare ; contexte d'HTA).
 - **Dissection artérielle cervicale** (sujet jeune, contexte de trauma cervicale)
 - Artériopathies inflammatoires ou infectieuses.
 - Inconnues dans 25% des cas.

L'ATHEROSCLEROSE 25-40% des causes		
	Sténose de la carotide interne droite à l'angio-IRM	Sténose de la carotide interne gauche à l'angio-IRM vue latérale gauche

L'ATHEROSCLEROSE

25-40% des causes

1-Physiopathologie

▪ *L'ischémie :*

- Est due à l'insuffisance ou à l'arrêt du débit circulatoire sur une partie du cerveau.
- Peut être **fonctionnelle** : perturbation du métabolisme sans destruction (AIT)
- **Constituée** : le plus souvent, aboutit à une destruction tissulaire = infarctus cérébral ==> AIC constitué

▪ *2 mécanismes physiopathologiques de base* : thrombo-embolique et hémodynamique.

a-Mécanisme thrombo-embolique hémodynamique

Le plus fréquemment impliqué dans l'AIC.

- Embolies cryoriques : d'origine cardiaque ou artérielle (d'artère à artère) :
 - × Elles migrent préférentiellement dans l'ACM et ses branches
- Embolies cholestéroliques : très rares, naissent d'une désintégration d'une plaque d'athérome.

b-Mécanisme hémodynamique

- **Complications de la plaque d'athérome** :
 - × **Sténose ou occlusion artérielle** : créant une hypoperfusion focale
 - × **Ulcération de la plaque** : à l'origine **d'emboles plaquettaires** en aval pouvant être responsables d'AIT ou alors s'accroître progressivement jusqu'à occlure totalement l'artère (**occlusion thrombotique**)
 - × **Hémorragie intra-plaque**.
- **Altération de la circulation systémique** : créant une hypoperfusion globale (exp : arrêt cardiaque, accident d'anesthésie, de noyade...)
- La disponibilité du réseau anastomotique joue un rôle déterminant.
- Les zones jonctionnelles sont le siège principal de l'infarctus.

2-Topographie de l'athérosclérose

Principalement les grosses artères, surtout dans les zones de turbulences (bifurcations).

a-Dans le système carotidien

- **L'origine de la carotide interne** (siège le plus fréquent), le **siphon** carotidien, les ACM et ACA (dans leur premier segment A1 et M1) et leurs branches.

b-Dans le système vertébro-basilaire

- Sièges de prédilection : **l'origine des artères vertébrales**, segment de l'artère sous-clavière situé juste en amont de celles-ci et la partie inférieure du tronc basilaire.

c-Au niveau de l'aorte

- Sièges de prédilection : **terminaison de l'aorte ascendante**, le dôme de l'arche (crosse), au niveau des ostiums des artères cervico-céphaliques.

**LES
CARDIOPATHIES
EMBOLIGENES :
20%**

(dossier ECN 🐾)

- 20% environ des AVCI ; la majorité des embolies empruntent la voie carotidienne.

1-Troubles du rythme cardiaque : Essentiellement supra ventriculaire

- **Fibrillation auriculaire** : cause la plus fréquente, surtout si elle est permanente ou associée à une valvulopathie mitrale (risque embolique : 5%/an)
- Maladie de l'oreillette, flutter.

2-Maladies valvulaires

a-Rétrécissement mitral

- Risque embolique 4%, d'autant plus si association à une FA, **dilatation de l'oreillette gauche**, thrombus intracavitaire (visible à l'ETT) et un bas débit.

b-Valve prothétique

- Le risque persiste même sous AVK : 3% si siège mitral, 1,5% si siège aortique.

c-Endocardite infectieuse

- Par migration de fragment de végétations ou par artérite infectieuse ou rupture d'anévrisme mycotique. Intérêt de l'ETO.
- Le risque embolique est de 20% dont 14% sont des AVCI et 6% sont des AVCH.

d-Autres

- Endocardite thrombotique non infectieuse (au cours des cancers)
- Prolapsus valvulaire mitral avec dégénérescence myxoïde
- Calcification de l'anneau mitral, rétrécissement aortique calcifié
- Valvulite inflammatoire.

3-Autres cardiopathies

a-Cardiopathies ischémiques

- IDM à la phase aiguë (surtout antérieur) : AVCI de 1 à 5%.
- Anévrisme ou akinésie de la paroi cardiaque → thrombus mural dans le VG et/ou l'OG.

b-Cardiopathies non ischémiques (par baisse de la FEVG)

- Insuffisances cardiaques avec fraction d'éjection basse.
- Autres :
 - × Cardiomyopathies : dilatées ou hypertrophiques, amyloïdes, rhumatismales, virales, péripartum, idiopathique
 - × Maladies neuro-musculaires
 - × Sarcoïdose, oxalose ; catécholamines, cocaïne, alcool
 - × Hyperéosinophilie, maladie de Chagas, échinococcose.

c-Myxome de l'oreillette, autres tumeurs primitives ou métastatiques

LES CARDIOPATHIES EMBOLIGÈNES : 20% (dossier ECN 🐾)	4-Causes diverses ▪ Anévrisme du septum interauriculaire ▪ Embolie paradoxale par foramen ovale perméable (à rechercher systématiquement devant un AVC chez le sujet jeune sans dissection cervico-encéphalique), défaut septal auriculaire ou ventriculaire, fistule artério-veineuse pulmonaire. ▪ Etats prothrombotiques : thrombus intracardiaque, polykystose, syndromes myéloprolifératifs, thrombocythémie, cancers, anticorps antiphospholipides ▪ Iatrogène : chirurgie cardiaque, cathétérisme, valvuloplastie, adriamycine.
LACUNES CÉRÉBRALES : 15-20%	<i>C'est une maladie des petites artères perforantes ou artériolopathie Responsable d'un état de « démence vasculaire ». (dossier d'ECN 🐾)</i> 1-Etiologies ▪ Lipohyalinose de l'HTA (+++) : est la plus fréquente ▪ Angiopathie amyloïde : présence de substance amyloïde 2-Physiopathologie ▪ Épaississement de la paroi des artères perforantes ▪ La résultante en est un infarctus de petite taille (< 15 mm), qualifié de « lacune » (située dans la substance blanche ou dans les noyaux gris centraux) ▪ Affectent en général un seul faisceau anatomique ou une seule fonction (ce qui explique leur expression clinique souvent mono-symptomatique). 3-Clinique des lacunes ▪ <i>Le plus souvent asymptomatiques</i> ▪ Manifestations possibles : en fonction de la topographie : – Hémiplégie motrice pure si atteinte de la capsule interne – Hémianesthésie si atteinte thalamique (syndrome thalamique) – Dysarthrie si atteinte du pied de la protubérance. ▪ Evolution : – Syndrome pseudo-bulbaire : × Marche à petits pas, × Troubles sphinctériens, × Troubles cognitifs × => Tableau de démence vasculaire.
DISSECTION DES ARTÈRES CERVICALES ET CÉRÉBRALES	1-Epidémiologie : 20% des AVC de l'adulte jeune ; surtout l'ACI. 2-Etiologie ▪ Traumatisme artériel : choc, manipulation cervicale etc. ; dissection spontanée. ▪ Anomalie artérielle préexistante : dysplasie fibromusculaire, boucles, plicatures, plus rarement la maladie d'Ehlers-Danlos ou la maladie de Marfan +++ ▪ Commentaires : à rechercher systématiquement à l'examen clinique : atcdt fam. dilat aorte subluxation du cristallin. Scoliose. Signe du poignet. Signe du pouce...

DISSECTION DES ARTERES CERVICALES ET CEREBRALES

3-Clinique

a-Territoire carotidien +++

- Extracrânien :

× Signes locaux :

- Précèdent souvent de qq jours ou semaines l'installation brutale des signes neurologiques
- Cervicalgie homolatérale, céphalées sévères fronto-orbitaires.
- Signe de Claude Bernard-Horner (**myosis ptosis enophtalmie**), possible **souffle de sténose** à rechercher par une auscultation systématique des carotides devant tout AVC
- Plus rarement : dysesthésie faciale, dysgueusie, atteinte des dernières paires crâniennes.

× Signes en aval : ischémie carotidienne ; variable à type d'AIT (1/3 des cas) ou d'AIC (2/3 des cas) souvent sylvien.

- Intracrânien (rare) :

- × Infarctus total du territoire carotidien ou sylvien et exceptionnellement une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA)

b-Territoire vertébral (rare)

- Extracrânien : céphalée occipitale et/ou cervicalgie précédant l'IVB (syndrome de Wallenberg ± pur)
- Intracrânien et tronc basilaire (TB) :
 - × Présentation polymorphe, souvent grave ; HSA, IVB, céphalée occipitale ou douleur à la nuque, coma mortel dans la dissection du TB.

4-Evolution et pronostic

▪ Dépend de l'étendue et de la topographie de l'ischémie cérébrale

- Symptomatologie et pronostic : plus sévères quand la dissection est distale
- Dissection vertébrale : de meilleur pronostic
- Evolution de l'artère : normalisation *ad integrum*, formation d'un anévrisme rare.
- Des récurrences tardives peuvent survenir et doivent faire rechercher un terrain favorisant (dysplasie fibro-musculaire, HTA, Marfan).

5-Traitement

- Dissection cervicale extra-cranienne (+++) : Anticoagulation efficace pour 3 mois :
 - Héparine en phase aiguë sauf s'il existe un risque majeur de transformation hémorragique, relais par AVK pendant 3 mois, puis anti-agrégant plaquettaire si dysplasie ou pseudo-anévrisme disséquant
 - Traitement chirurgical de l'anévrisme si embolie en aval ou compression
- Dissection vertébrale : minerve cervicale, antalgique, myorelaxant.
- Traitement d'une éventuelle HTA.
- Polyglobulie vraie (maladie de Vaquez) ou secondaire, leucémie, thrombocytemie essentielle, paraprotéinémie (Waldenström)
- Anémie ferriprive, drépanocytose ; syndrome hyperéosinophilique idiopathique
- Thrombopénie à l'héparine, CIVD subaiguë ou chronique compliquant certains cancers (adénocarcinomes, tumeurs papillaires de l'ovaire et lymphomes)
- Anticorps antiphospholipides : lupus, syndrome primitif des anticorps antiphospholipides ; anticorps anticardiolipides ou anticoagulants circulants
- Les thrombophilies (déficits en : protéine C, protéine S, antithrombine III, facteur V Leiden) : -> AVCI du sujet jeune, mais essentiellement des thromboses veineuses.

IV- LES FACTEURS DE RISQUE DES INFARCTUS CÉRÉBRAUX

L'association de plusieurs facteurs de risque a un effet potentialisateur.

LES FACTEURS DE RISQUE MAJEURS	▪ HTA : le plus puissant des facteurs de risque (risque relatif d'AVC x 9) – AVCI par maladie athéromateuse, AVCH et lacunes ▪ Cardiopathies emboligènes : (x 2 à 5) ; valvulopathies, FA, cardiopathies ischémiques ; insuffisance cardiaque ▪ Age avancé et sexe masculin : sont des FDR non modifiables ▪ Tabagisme : RR x 2, le sevrage ramène au RR de non fumeur en 5 à 7 ans ▪ Antécédents personnels d'autres localisations de l'athérome (angor, artérite des MI) d'AIT ; sténose symptomatique (> 70%) de l'ACI ▪ Commentaires : L'AVC ischémique athéromateux, le plus fréquent, survient sur un terrain vasculaire identique à celui des cardiopathies ischémiques, les facteurs de risques se croisent !
LES FDR MOYENS : RR x 2 à 4	▪ Antécédents familiaux d'AVCI ; diabète (RR x 2 à 3) ; hyperfibrinogénémie ▪ FA non valvulaire, autres cardiopathies ▪ Contraceptifs oraux ; présence d'anticorps antiphospholipides ; homocystéinémie.
LES FDR FAIBLES OU DISCUTES risque d'AVC 1 x 2	▪ Dyslipémie RR x 2 (surtout avec augmentation des LDL) ; obésité, migraine ▪ Augmentation de la protéine CRP, fibrinogène, hémoglobine et hématocrite ▪ Alimentation favorisant une HTA (riche en sel, pauvre en potassium, alcoolisme). ▪ NB : l'alcool à petites doses (vin, 2 verres/j maxi) a un effet "protecteur" ; cependant, le RR cérébral en particulier hémorragique augmente exponentiellement avec les doses.

V-BILAN CLINICO-PARA CLINIQUE A VISEE ETIOLOGIQUE DES AIT ET AVC (dossier ECN 🌟)

Commentaires : Le diagnostic positif de l'AVC se pose à la phase aiguë par l'imagerie dans un contexte clinique évocateur : IRM cérébrale en Urgence, T1 T2 T2* et diffusion pour : diagnostic positif, de gravité, étiologique, recherche indication à la thrombolyse.

(Si IRM indisponible : scanner cérébral sans injection de produit de contraste élimine un saignement aiguë en faveur d'un AVC ischémique)

RECHERCHE DE L'ORIGINE ARTERIELLE ATHEROMATEUSE	1-Clinique ▪ Facteurs de risque de la maladie athéromateuse à rechercher +++. ▪ Souffle systolique cervical, diminution ou absence d'un pouls carotidien, asymétrie des pouls ou de la tension artérielle prise aux 2 bras. ▪ Eliminer les autres étiologies d'AVC ischémiques : ▪ Rechercher une cardiopathie emboligène ▪ Recherche cervicalgies, CBH, notion de trauma cervical (diag. différentiel : dissection cervico-encéphalique) ▪ Prendre la température (diag. différentiel Endocardite infectieuse)
--	--

RECHERCHE DE L'ORIGINE ARTERIELLE ATHEROMATEUSE

2-Paraclinique

a-Biologie

- NFS, plaquettes : rechercher anémie, polyglobulie ou une thrombocytémie
- VS, CRP, glycémie à jeun, cholestérolémie, triglycéridémie, coagulation.

b-Echo-doppler pulsé des troncs supra-aortiques (vaisseaux du cou) :

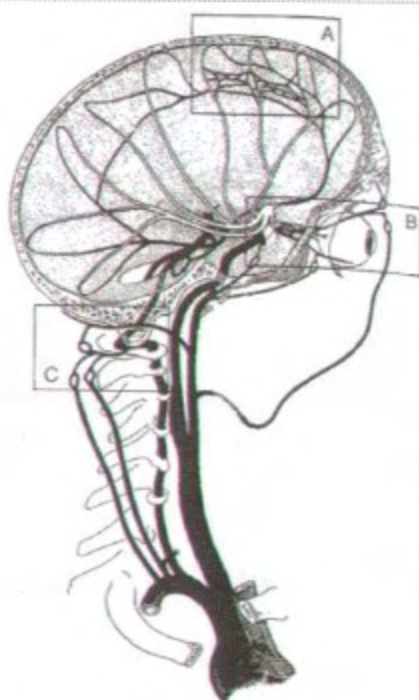
- **Essentiel pour le dépistage et la surveillance de maladie athéromateuse** : sténose, plaque, ulcération d'une plaque, occlusion
- Doppler transcrânien : dépiste d'éventuelles sténoses artérielles, répercussions hémodynamiques en aval, l'existence ou le caractère fonctionnel d'une suppléance.

c-Angioscanner spiralé ou bien angio-IRM couplée à l'IRM

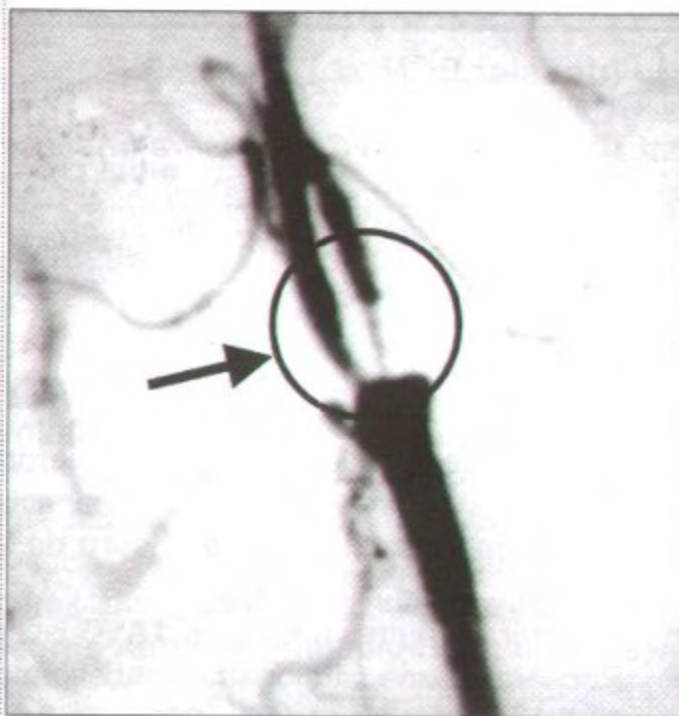
- Alternative à l'écho TSAO. Cet examen est non opérateur dépendant.

d-L'artériographie des troncs artériels supra-aortiques (à destinée cérébrale)

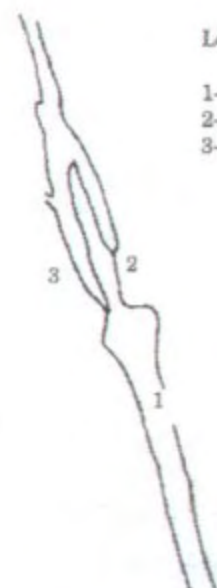
- Indiquée en préopératoire, plus volontiers chez un sujet < 70 ans: si sténose $\geq 70\%$ du diamètre de l'artère (à l'ultrasonographie ou à l'angioscan/IRM)
- En cas de récurrence d'AIT et en cas de négativité d'un bilan cardiaque poussé.
- Ne se discute que si l'état général et cardiovasculaire est compatibles avec une chirurgie et que cette éventualité est acceptée par le malade
- Résultats : degré de sténose, plaque ulcérée, thrombose ; apprécier l'état des suppléances



Artères à destinée cérébrale



Sténose de la carotide interne



Légende :

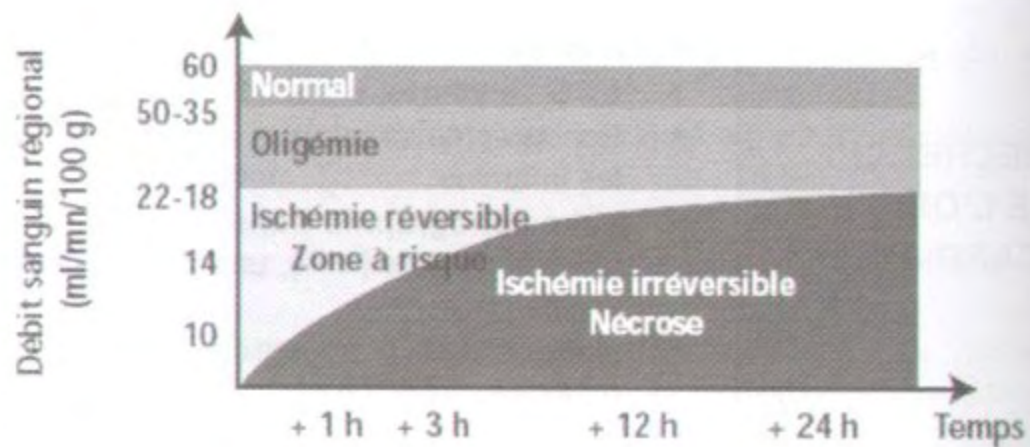
- 1-carotide primitive
- 2-carotide interne
- 3-carotide externe

RECHERCHE DE L'ORIGINE CARDIAQUE	1-Clinique : irrégularité du rythme cardiaque, souffle valvulaire 2-Paraclinique ▪ ECG : arythmie, signes de nécrose ▪ Echographie cardiaque : analyser valves, cinétique segmentaire pour les infarctus ▪ Voire échographie trans-œsophagienne (ETO) : éliminer un foramen oval perméable (+++), une communication interauriculaire ou un caillot visible ▪ Holter ECG : trouble de rythme paroxystique (emboligène) non repérable à l'ECG.
RECHERCHE D'UNE DISSECTION CERVICO- ENCEPHALIQUE	Paraclinique : a-Echo-doppler cervical - Sténose, occlusion, double chenal pathognomonique, hématome de la paroi. b-Doppler transcrânien - Évalue le retentissement hémodynamique en aval, vérifier l'existence des voies de suppléances. c-Angio-IRM : en cas de contre-indication de l'artériographie - Hypersignal en semi-lune (hématome intra-pariétal) entourant un hyposignal excentré (flux) - Précise l'étendue de la dissection et permet une surveillance non invasive. d-Angioscanner : étudie la cinétique vasculaire après l'injection iodée. e-L'artériographie apporte la certitude diagnostique - Sténose ou occlusion, anévrisme, décollement intimal, double lumière artérielle (pathognomonique mais très rare)

VI-CONSEQUENCES CÉRÉBRALES

RAPPEL SUR LE POLYGONE DE WILLIS	▪ C'est un réseau anastomotique de protection (système de suppléance) ▪ Très efficace de manière à ce que l'occlusion des 3/4 des pédicules artériels soit viable. Sa mise en jeu sera recherchée systématiquement.
CONSEQUENCES DE L'OCCLUSION ARTÉRIELLE	▪ L'ischémie donne une nécrose tissulaire dont l'étendue dépend de l'état des suppléances. ▪ La zone de nécrose est entourée d'une " zone de pénombre ischémique " (visualisable en IRM séquence de diffusion) qui peut réagir à l'intervention thérapeutique. ▪ Nécrose et zone de pénombre dépendent de : - La <u>qualité</u> des vaisseaux d'anastomose (perméabilité, absence d'occlusion ou sténose) - DCS (<u>débit</u> cérébral sanguin) au niveau de ce réseau anastomotique : dépend de la TA systémique. Si DSC < 12 ml/100 g/min il y a une nécrose ischémique irréversible.

CONSEQUENCES DE L'OCCLUSION ARTERIELLE

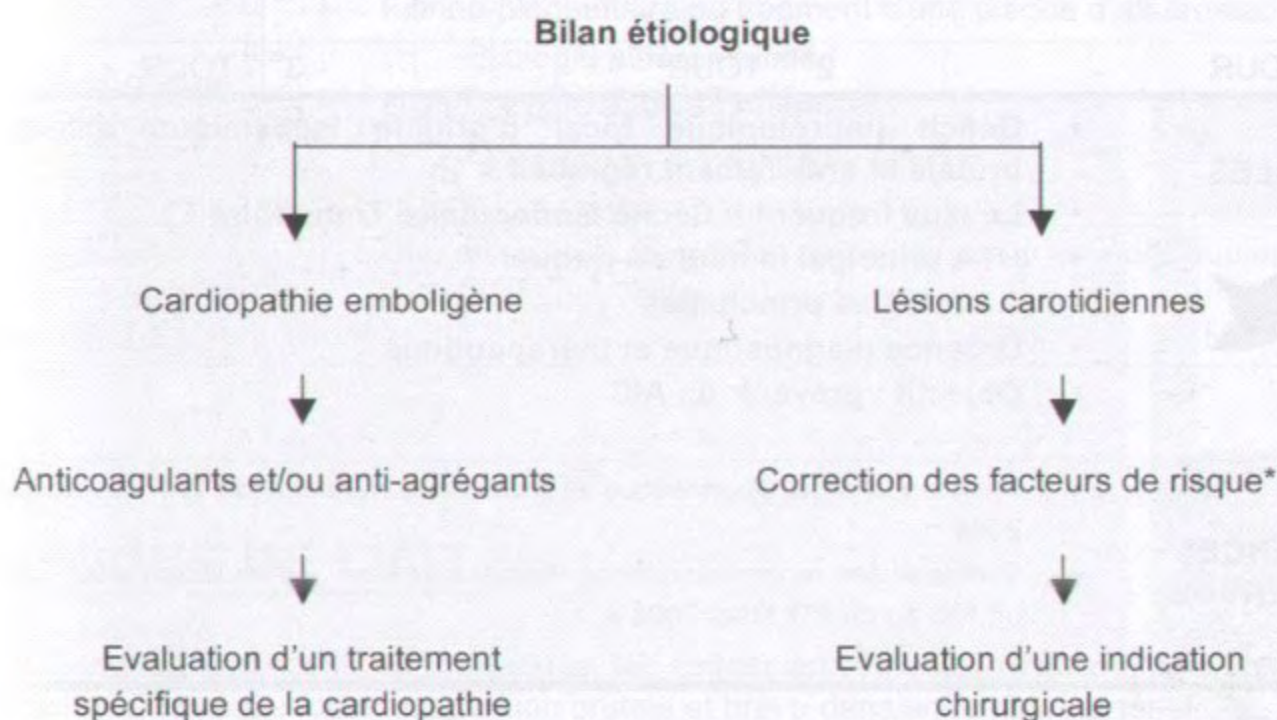


- La zone de pénombre est une zone en souffrance qui contient des cellules vivantes en hypométabolisme, mais qui reste viables de 3 à 6 heures.
- L'objectif des nouveaux protocoles de revascularisation (thrombolyse) est de sauver cette zone de pénombre en y rétablissant une perfusion correcte.
- On pourra envisager une thrombolyse par voie IV dans un délai < 3 heures ou bien par voie artérielle *in situ* dans un délai de 6 heures. Le tronc cérébral ne doit pas être revascularisé après 6 heures, et le cerveau après 3 heures d'ischémie.

POINTS FORTS : BILAN ETIOLOGIQUE PARACLINIQUE D'UN AVC ISCHEMIQUE

BIOLOGIQUE	CARDIOLOGIQUE	CAROTIDIEN	NEUROLOGIQUE
- NFS, plaquettes, iono, créat - VS, CRP, TP, TCK - Cholestérol - triglycérides, glycémie	- ECG : trouble du rythme ou de conduction, IDM - Echodoppler : trouble hémodynamique - ETT +/- ETO : cardiopathies emboligènes - Holter ECG : TDR paroxystique	- Echodoppler : sténose, occlusion + Doppler transcrânien - Angioscanner ++ ou angio-IRM : qualification et quantification d'une sténose ou occlusion - +/- Angiographie cérébrale	- EEG : confirme et localise une souffrance cérébrale

**A L'ISSUE DE CE BILAN ÉTIOLOGIQUE,
LA STRATÉGIE INTERVENTIONNELLE ADEQUATE**



**AUTRES
CAUSES : rares**

Dysplasie fibro-musculaire : surtout la femme (80%). Aspect en chapelet à l'artériographie

- **Artérites** : Horton, maladie de Takayasu, artérite infectieuse (syphilis, zona)
- **Contraception orale** :
 - En cas d'apparition d'anticorps anti-œstrogène et surtout en cas d'association à d'autres facteurs de risque de la maladie athéromateuse notamment le tabac. état d'hyper-coagulabilité → thrombose ;
- **Spasme artériel** : suite à une rupture d'anévrisme ou une artériographie, intoxication à l'ergot de seigle, cocaïne, amphétamines
- **Homocystinurie** : déficit en cystathionine β -synthétase, traitée par folates
- **Moya-Moya** ("image de fumée") :
 - Fin réseau anastomotique au-dessus du cercle de Willis chez des sujets ayant une sténose ou une occlusion de la partie terminale de l'ACI ou de la partie initiale des principales artères cérébrales
- **MELAS** : Mitochondrial myopathy, Encephalopathy, Lactic Acidosis, Stroke-like episodes
- **Maladie de Binswanger** (encéphalopathie sous-corticale chronique progressive) : rare
 - Infarctus de la substance blanche sous-corticale par lipohyalinose des petites artères comme dans l'HTA ; physiopathologie inconnue ; peut survenir chez les sujets jeunes sans HTA ou dans le cas typique, chez des personnes âgées d'HTA sévère
 - Clinique : AVC lacunaires ou emboliques, troubles de la marche et mutisme
 - Neuro-imagerie : foyers hypodenses (scanner) ou hyperintenses (IRM) des régions périventriculaires
- **Migraine compliquée** : → AVCI.

ACCIDENTS ISCHEMIQUES TRANSITOIRES (AIT)

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
MOTS CLES 	• Déficit neurologique focal d'origine ischémique d'installation brutale et entièrement régressif < 1h • Le plus fréquent = Cécité Monoculaire Transitoire • HTA principal facteur de risque • 4 étiologies principales • Urgence diagnostique et thérapeutique • Objectif : prévenir un AIC	
CONFERENCES DE CONSENSUS	• Prise en charge diagnostique et traitement immédiat de l'AIT de l'adulte. Mai 2004 • Synthèse des recommandations Professionnelles : « Prévention vasculaire après un AIC ou un AIT Mars 2008 »	

L'AIT est souvent méconnu et pourtant c'est à ce stade "d'avertissement sans frais" que les stratégies de prévention secondaire devraient être mises en œuvre.

Notion de Syndrome de menace cérébrale +++

I-DEFINITION

- Définition classique :
 - Perte de fonction cérébrale, de durée brève (2 à 15 sec en général), supposée d'origine ischémique artérielle cérébrale, à début rapide et à régression complète en moins de 24 H.
- La nouvelle définition est fondée sur l'imagerie :
 - Un AIT est un épisode bref de dysfonction neurologique dû à une ischémie focale cérébrale ou rétinienne, dont les symptômes cliniques **durent typiquement moins d'1 heure**, mais peuvent durer un peu plus, **sans preuve d'infarctus aigu (TDM)**.

II-EPIDEMIOLOGIE

- 9 à 25% de l'ensemble des AVC
- **La mortalité** après un AIT est de 6%/an, le plus souvent due à un accident cardiaque. 30% des AIC ont été précédés par un ou plusieurs AIT.
- **L'incidence** : estimé à 0,3/100.000 habitants/an ; augmente avec l'âge, Les hommes sont plus souvent atteints que les femmes (sex-ratio entre 1,2 et 1,8).
- **L'évolution** : 25% des patients auront un autre accident vasculaire : 10%, nouvel AIT, 12% AIC et 3% un autre accident périphérique notamment coronaire. On sait aussi que la survenue est précoce puisque, pour 70%, elle survient dans les 72 heures.
- C'est « la **sonnette d'alarme** », ou présage de survenue de risques annoncés : IDM, récurrence d'AIT ou la transformation en Accident Ischémique Constitué (AIC).
 - De ce fait, il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique.

III-PHYSIOPATHOLOGIE

Origine embolique le plus souvent	▪ Fibrino-plaquettaire ou fragment d'une plaque d'athérome, Etiologie athéromateuse ▪ D'origine cardiaque ou artérielle. Etiologie cardiopathie emboligène
Le caractère transitoire pourrait être dû à :	▪ Une dissolution rapide de l'embol (système fibrinolytique endogène), ▪ L'efficacité des réseaux de suppléance.

IV-CLINIQUE DE L'AIT

- L'AIT est un diagnostic anamnestique fait rétrospectivement en recherchant un épisode de déficit neurologique focal d'apparition brutale et brève dans un territoire artériel.
- L'examen neurologique est normal. +++

INTERROGATOIRE	Rigoureux, à la recherche des troubles évoquant un AIT.
SIGNES CLINIQUES TRÈS ÉVOCATEURS : (dossier ECN 📄)	Installation rapide, habituellement 2 minutes, d'un ou de plusieurs symptômes : 1-AIT dans le territoire carotidien : 70% des cas ▪ Cécité monoculaire transitoire (CMT) (amaurose fugace) : – Ischémie de la rétine ou de la tête du nerf ophtalmique, due à des embolies au niveau de l'artère ophtalmique. On retrouve souvent sténose ou occlusion de l'ACI homolatérale. – Le déficit peut être total ou partiel : cécité, quadranopsie, hémianopsie altitudinale supérieure ou inférieure. La récupération est en général rapide. ▪ L'hémianopsie latérale homonyme peut aussi se voir. ▪ Déficits moteur et/ou sensitif unilatéraux (face et/ou membres) ▪ Aphasie motrice ou sensitive ou mixte si l'hémisphère dominant est atteint <u>Commentaires :</u> • AIT le plus fréquent le « syndrome optico-pyramidal » est l'association d'une cécité monoculaire transitoire (CMT) et d'une hémiplegie/hémianesthésie (homolatérale). • Oriente vers étiologie athéromateuse.

SIGNES CLINIQUES TRES EVOCATEURS : (dossier ECN ☞)	2-AIT dans le territoire VB Polymorphisme clinique et absence de spécificité : ▪ Troubles moteurs et/ou sensitifs, bilatéraux ou à bascule, atteignant un ou plusieurs membres et/ou la face. ▪ Possibilité de déficit au niveau des paires crâniennes (évocateur). ▪ Troubles visuels (ischémie de l'artère cérébrale postérieure): - HLH si l'atteinte est unilatérale, - Cécité corticale si l'atteinte est bilatérale. ▪ <i>D'autres signes sont évocateurs d'AIT s'ils ne sont pas isolés :</i> - Ataxie cérébelleuse et troubles de l'équilibre - Drop-attack : chute brusque par dérobement des MI survenant en pleine conscience, associée à l'un de ces troubles moteurs, sensitifs ou visuels. - Diplopie, dysarthrie.
--	--

V-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

AFFECTIONS NEUROLOGIQUES	1-Migraine avec aura : âge jeune, ATCD de migraine ; extension progressive du déficit suivie de céphalées migraineuses. 2-Epilepsie focale : crise motrice ou sensitive : accès plus stéréotypés et extension progressive (AIT a un début rapide). Intérêt de l'EEG. 3-Tumeur cérébrale, HSD, SEP, ictus amnésique.
AFFECTIONS NON NEUROLOGIQUES	1-Hypoglycémie : diabète mal équilibré (hypoglycémiant). Le déficit survient à jeun ou en post-prandial, associé à des signes évocateurs comme sueurs ou confusion. 2-Malaise ou syncope d'origine cardiaque ou vaso-vagale (contexte différent) 3-Vertiges ORL
EN CAS DE CECITE MONUCULAIRE TRANSITOIRE	▪ Amaurose liée à une HTA maligne ; HTIC ; NORB ; décollement de rétine ▪ Glaucome aigu ; thrombose de la veine centrale de la rétine

Commentaires : Ne sont pas AIT vertébro-basilaires si isolés

- Vertiges isolés ; Pdc sans d'autres signes d'IVB
- Troubles de conscience, confusion, amnésie et drop-attacks isolées
- Mouvements toniques ou cloniques, manifestations généralisées de tout le corps
- Scotomes et céphalées, signes focaux avec migraines
- Déficits sensitifs progressifs, diplopie, dysphagie, incontinence urinaire.

VI-PRISE EN CHARGE

URGENCE diagnostique et thérapeutique

Hospitalisation en Urgence

En service spécialisé (neuro vasculaire) pour prise en charge optimale thérapeutique et étiologique.

Neuro Imagerie en Urgence :

NEURO-IMAGERIE:	On pratiquera au mieux une IRM cérébrale avec séquence de diffusion et à défaut, le scanner cérébral sans injection de produit de contraste <i>Buts :</i> ▪ Eliminer un saignement (contre-indication d'un antithrombotique) ▪ Montrer d'éventuels signes de séquelles ischémiques anciennes et ainsi documenter l'existence d'un terrain vasculaire - Est nécessaire au diagnostic positif d'AIT si l'on utilise la nouvelle définition : « TDM normale : absence d'infarctus aigu » et peut montrer des signes d'ischémie récente dans le territoire approprié (AVC ischémique constitué selon la nouvelle définition). - Elimine les diagnostics différentiels.
BILAN ETIOLOGIQUE	<i>Cf. chapitre Généralités</i>

VII-THERAPEUTIQUE (dossier ECN 🌟)

L'aspirine 160-300 mg/j IVD est à utiliser à la phase aiguë (après avoir effectué un scanner), dans l'attente des résultats du bilan étiologique.

- En l'absence de contre-indication (saignement) **au scanner réalisé en urgence.**
- Si le scanner ou l'IRM ne peuvent être réalisés en urgence, l'instauration d'un anti-agrégant peut-être proposée. Le groupe de travail et de lecture considérant que le rapport bénéfice/risque d'une telle attitude est favorable.
- Le traitement devra être réévalué en fonction des résultats du bilan étiologique.

A LA PHASE AIGUE	1-Hospitalisation en urgence, service de neurologie, ou USI neurologique si récurrence itérative d'AIT. 2-En fonction de l'étiologie a-En cas d'origine cardiaque embolique : - Anticoaguler : Héparine : 5 mg/kg/j, en IV, à la seringue électrique, à adapter au TCA - Après avoir éliminer une hémorragie au scanner et les CI à l'héparine (âge avancé, HTA mal contrôlée, thrombopénie, TCA spontanément élevé) - Indication à discuter en cas de myxome de l'oreillette ou d'une endocardite ; utilisation d'anti-agrégants plaquettaires. - Ralentir en cas de Fibrillation Auriculaire (Cf Item FA !)
--------------------------------	--

A LA PHASE AIGUE

b-En cas d'origine athéromateuse (mise en valeur ischémie carotidienne) :

- **ENDARTÉRIECTOMIE carotidienne** d'urgence différée (entre 6 semaine et 6 mois) : **indications**
 - × **Sténose carotidienne serrée symptomatique ou asymptomatique : $\geq 70\%$** (à l'artériographie)
- **Angioplastie carotidienne avec pose d'un stent** : parfois indiquée mais reste en **voie d'évaluation**.



Sténose de la carotide : angio-IRM objectivant une sténose ostiale de la carotide interne gauche dans le cadre du bilan d'AIT

L'ATTITUDE
THERAPEUTIQUE
ULTERIEURE

1-En cas d'AIT cardio-embolique : notamment dans la FA

- Relais de l'héparine par un AVK à demi-vie longue, recherchant un INR entre 2 et 3,5 (TP entre 25 et 35%)
- Prise en charge cardiologique associée (anti-arythmique par ex.)
- L'anti-aggrégation plaquettaire peut être indiquée en cas de non visualisation de thrombus intracavitaire à l'échographie trans-œsophagienne.

2-En cas d'origine athéromateuse et en post-endartériectomie

a-Antiagrégant plaquettaire : en post op pendant 6 mois à un an voire à vie.

b-Médicaments

- Aspirine : 75 à 300 mg/j ; diminue le risque de récurrence dans 17 à 18%

3-En cas de dissections carotidiennes ou vertébrales

- **Héparine** à dose hypocoagulante puis relais par AVK pendant 3 à 6 mois
- Contrôle de guérison puis anti-agrégant pendant un an.

4-Contrôler les facteurs de risque et/ou prévention secondaire +++

- L'HTA
- Arrêt du tabagisme (dose cumulative) ;
- équilibrer un diabète ; traiter une obésité
- Traiter une hypercholestérolémie : *conseils hygiéno-diététiques voire hypolipémiant (statines) si régime inefficace au bout de 3 mois d'application stricte*
- Traitement d'autre localisation athéromateuse :
 - Coronaropathie+++

L'ATTITUDE THERAPEUTIQUE ULTERIEURE	▪ Autres FDR traitables : arythmie, cardiomyopathies, abus d'alcool, migraine, hypercoagulabilité, toxicomanie, contraceptifs oraux, valvulopathies, vascularites. 5-Traitement d'une éventuelle étiologie ▪ Horton, artérite, lupus, etc.
SURVEILLANCE THERAPEUTIQUE A LONG TERME	1. Facteurs de risque ▪ Biologie métabolique tous les 3 mois jusqu'à normalisation de la glycémie et cholestérolémie, puis tous les 3 à 6 mois ensuite ▪ TA et fréquence cardiaque couché et debout tous les 1 à 3 mois jusqu'à normalisation de la TA systolique (< 140 mmHg), puis tous les 3 mois ensuite 2. Conséquences ▪ Echodoppler des carotides, 1 x/an, à la recherche d'une resténose du côté opéré et d'une éventuelle sténose controlatérale. ▪ Surveillance cardiologique à 6 mois puis annuelle ▪ Surveillance clinique et paraclinique de la tolérance au médicament.

ACCIDENTS ISCHEMIQUES CONSTITUES (AIC)

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
MOTS CLES 	• Urgence diagnostique et thérapeutique. • Déficit neurologique brutal • Ischémique => systématisé à un territoire artériel • Imagerie en urgence IRM ou scan élimine hémorragie intracérébrale (=> AIC). • Bilan complémentaire étiologique • Etiologie : athérosclérose, cardiopathie emboligène, lacunes, dissection cervico-encéphalique • Prise en charge : stroke unit, aspirine 250 mg IVD, prévention ascos, respect élévation tensionnelle, traitement étiologique.	

I-DEFINITION

- Déficit neurologique en foyer d'origine vasculaire cérébrale, d'apparition rapide, se prolongeant plus de 24 heures.
- Déficit souvent évolutif et parfois grave sur le plan vital, fréquemment à l'origine de séquelles invalidantes et sous dépendance d'infarctus cérébral.

II-ETIOLOGIES : cf. Généralités

III-CONSEQUENCES DE L'ISCHEMIE

CONSEQUENCES METABOLIQUES	▪ Accumulation des produits du catabolisme cellulaire tels que les radicaux libres ▪ Les radicaux libres entraîneraient la libération d'acide arachidonique, précurseur des prostaglandines → altération de la barrière hémato-encéphalique.
CONSEQUENCES HEMODYNAMIQUES	▪ La zone infarctée perd ses capacités d'autorégulation ; toute baisse de pression artérielle se répercute ainsi dans le territoire ischémié (d'où importance du respect de l'élévation tensionnelle jusqu'à 200/120mmHg) ▪ Le caractère hémorragique de certains infarctus (5-10% des cas) tient au rétablissement brutal du courant circulatoire dans une artère à paroi altérée par l'ischémie. ▪ Constant autour de la zone infarctée, survenant qq heures après le début de l'ischémie ▪ Initialement cytotoxique : gonflement des astrocytes périvasculaires ▪ Il peut s'aggraver secondairement du fait de l'altération de la barrière hémato-encéphalique et du passage du plasma dans les tissus, devenant ainsi vasogénique.

L'ŒDEME CÉRÉBRAL

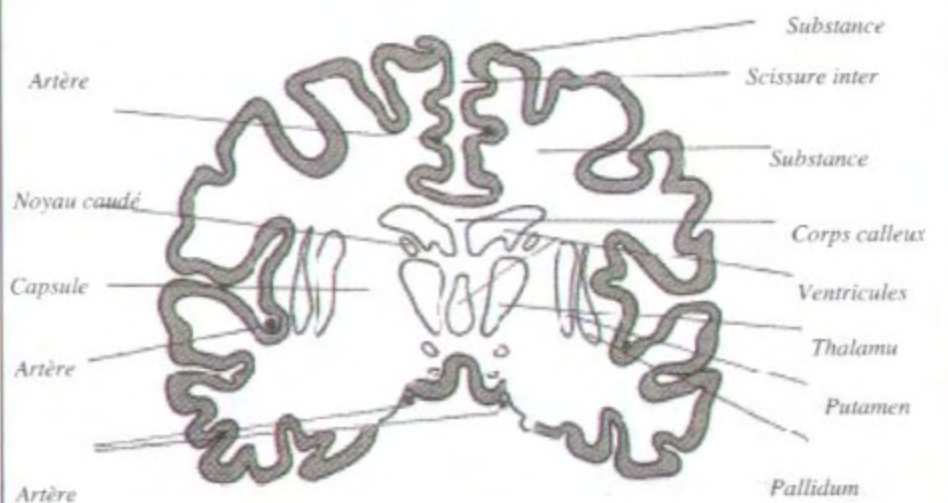
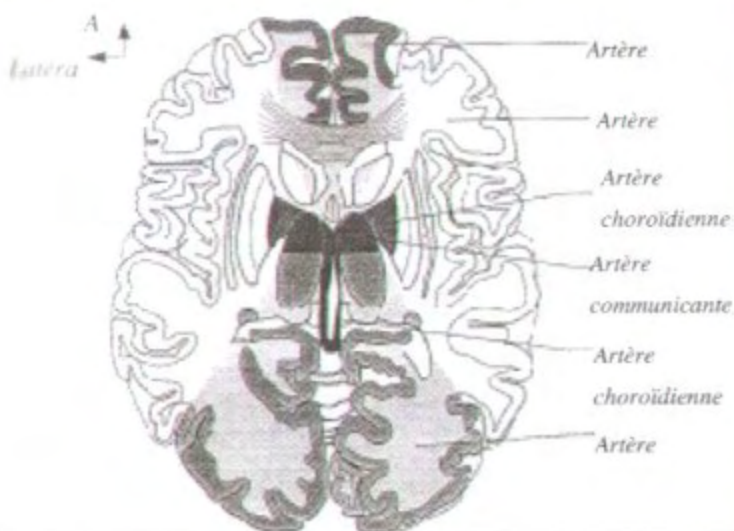


AVCI : hypodensité fronto-pariétale droite
(artère sylvienne)

IV-CLINIQUE

MODE D'INSTALLATION

- **Début soudain voire maximal d'emblée** : dans la majorité des cas
- Certains déficits s'aggravent progressivement ou par à-coups sur plusieurs heures traduisant le plus souvent un mécanisme thrombotique ou des transformations locales de la lésion (œdème, hémorragie secondaire)
- Rarement sur plusieurs jours (installation pseudo-tumorale)
- L'AIC est précédé d'AIT dans 10 à 30% des cas.
- Certains AIT peuvent se répéter plusieurs fois dans la journée : pluie d'embolies.
- Possibilité d'AIC asymptomatique, de traduction uniquement scannographique (zone cérébrale muette ou non fonctionnelle).

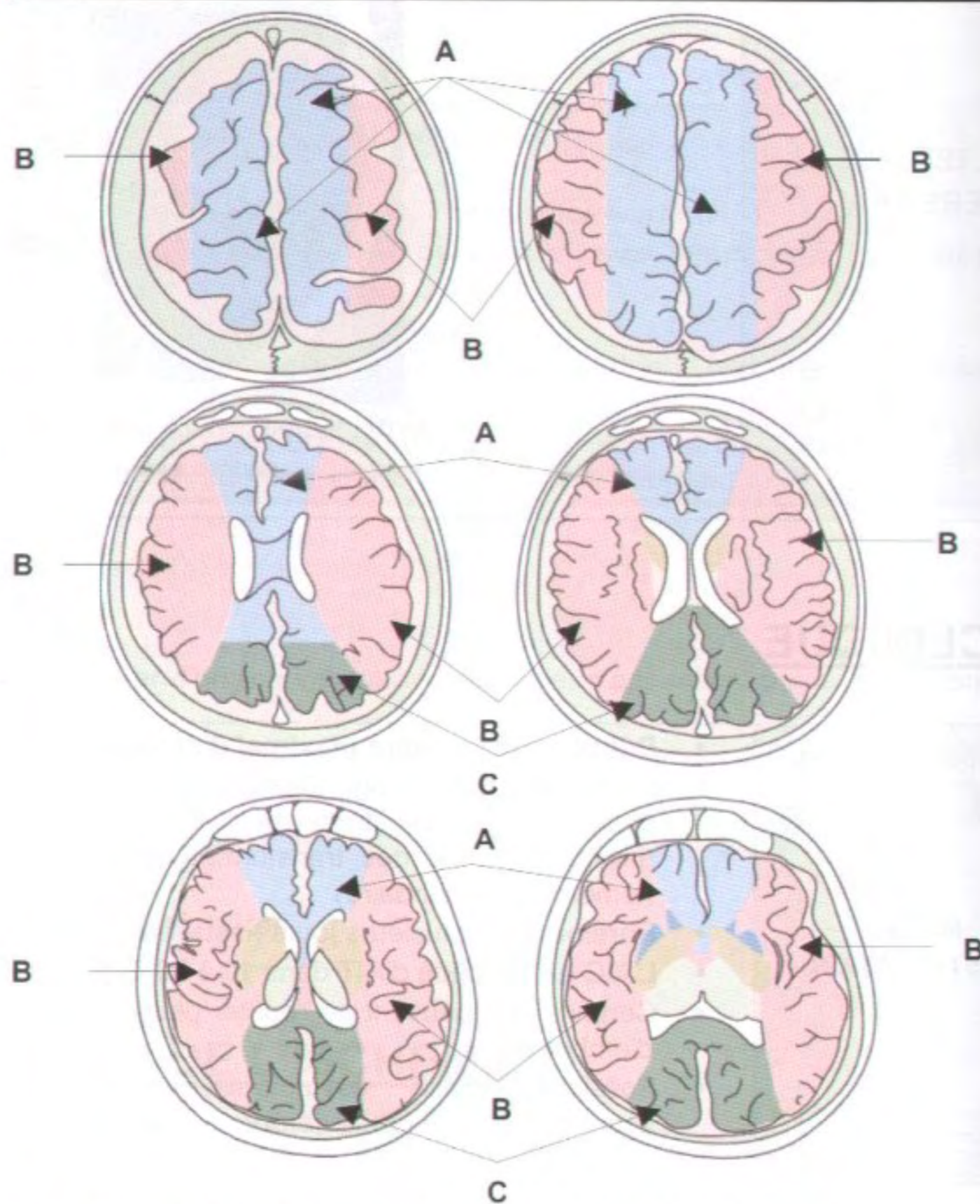


SYSTEMATISATION ARTERIELLE

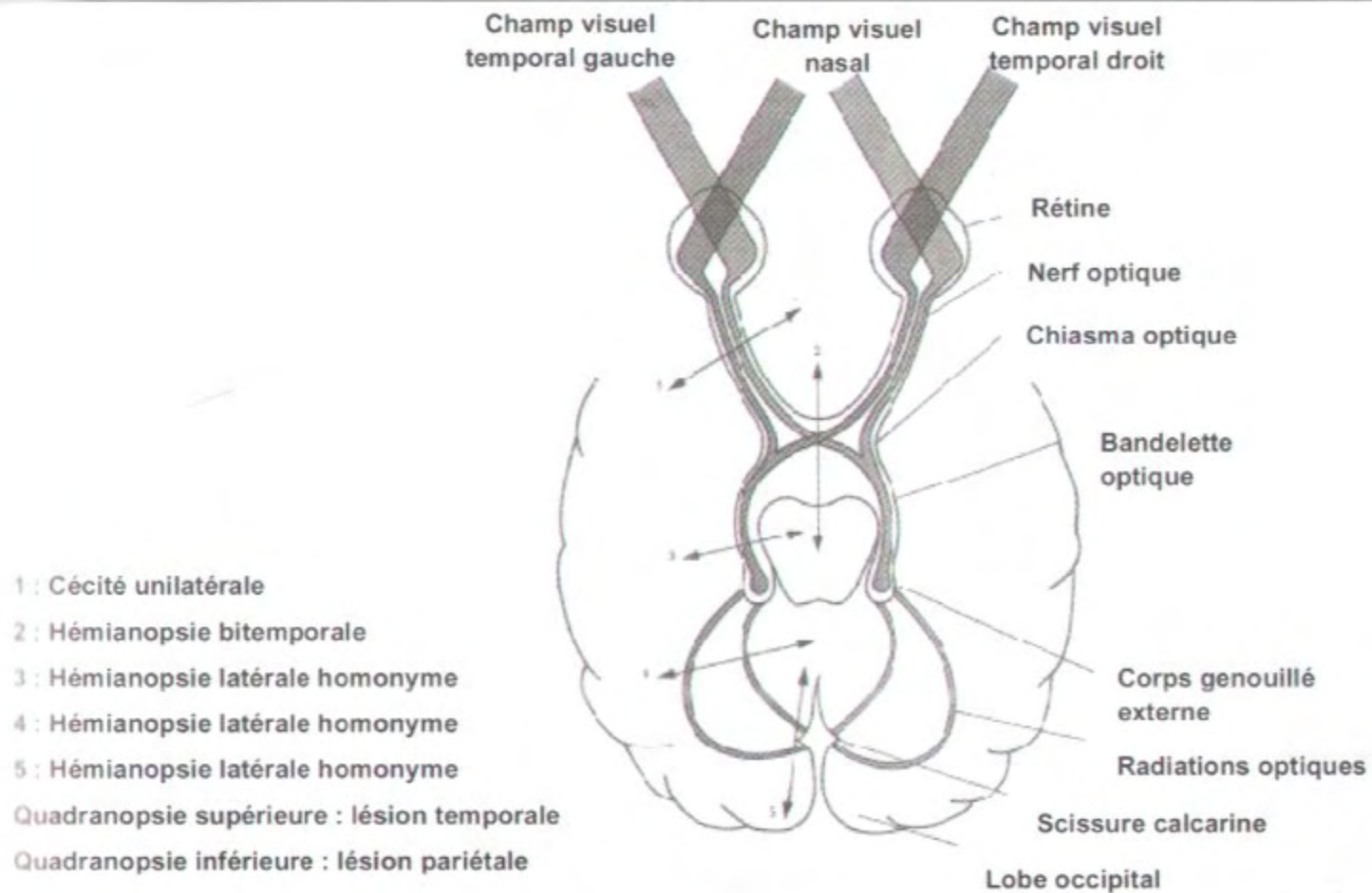
- Avant l'avènement de la TDM, le diagnostic ne se basait le plus souvent que sur une sémiologie très fine systématisée, dépendant étroitement de l'artère atteinte.



SIGNES CLINIQUES



- A** : systématisation dépendant de l'artère cérébrale antérieure
B : systématisation dépendant de l'artère carotide moyenne
C : systématisation dépendant de l'artère cérébrale postérieure

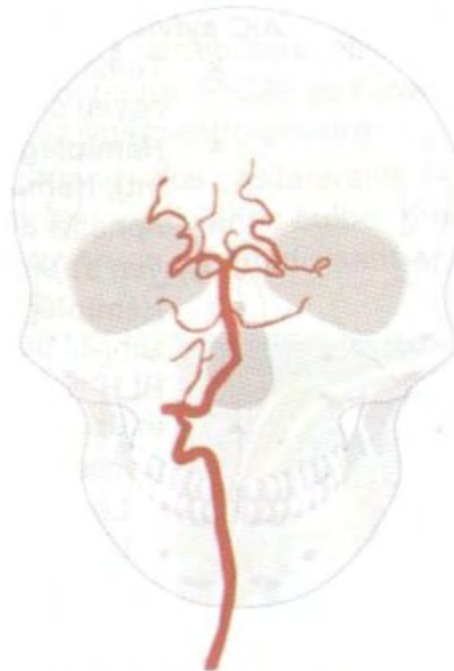


VOIES OPTIQUES

1-Branches de l'artère carotide interne

a-Atteinte de l'artère cérébrale antérieure (ACA) ou AVC antérieur

ARTÈRE CÉRÉBRALE ANTÉRIEURE

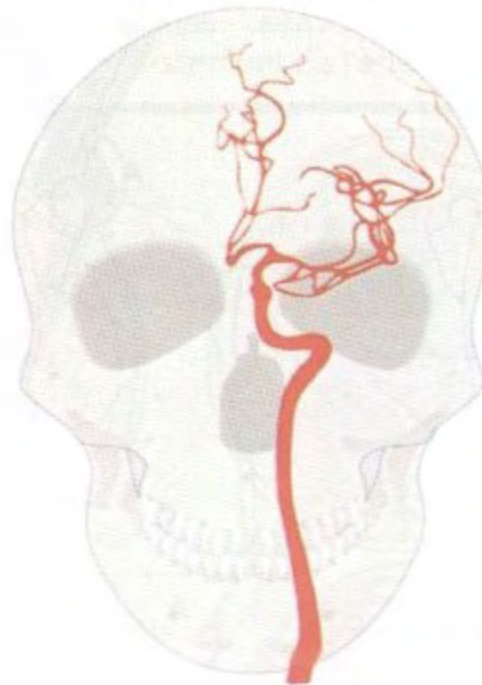


SIGNES CLINIQUES

- Affecte une partie des lobes frontal et parietal, corps calleux et parfois noyau caudé et capsule int.
- **Hémiplégie controlatérale** notamment **monoplégie crurale**, hypertonie
- **Sémiologie frontale** : incontinence urinaire, indifférence ou euphorie, grasping voire préhension forcée du membre supérieur
- Si occlusion bilatérale (rupture d'anévrisme avec spasme sur les 2 ACA) :
 - × Branche profonde : mutisme akinétique et syndrome de Korsakoff
 - × Branche superficielle : amnésie de fixation.

b-Atteinte de l'artère cérébrale moyenne ou sylvienne (ACM)

ARTÈRE CÉRÉBRALE MOYENNE

**SIGNES
CLINIQUES**

- **Ramollissement total** (par occlusion de la partie proximale de l'artère) :
 - x L'ACM alimente en grande partie les lobes frontal, pariétal et temporal
 - x **Hémiplégie massive, hémianesthésie, HLH controlatérales, déviation yeux et tête du côté de la lésion, trouble de vigilance** (œdème et risque d'engagement) avec :
 - **Aphasie massive** : si atteinte de l'hémisphère dominant
 - **Hémi-anoso-asomatognosie et/ou apraxie** : hémisphère mineur (syndrome d'Anton-Babinski)
 - Pronostic : sévère.+++
- **AIC sylvien profond** :
 - x Territoires des branches perforantes (noyau lenticulaire et noyau caudé, capsule interne)
 - x **Hémiplégie controlatérale totale et proportionnelle (caps int), Hémianesthésie (thalamus)**
 - x Aphasie dynamique motrice si hémisphère dominant.
- **AIC sylvien superficiel** :
 - x **Hémiplégie à prédominance facio-brachiale**, hémisindrome sensitif portant sur les sensibilités épicritiques controlatérales
 - x **HLH controlatérale parfois en quadrant supérieur ou inférieur**
 - x Hémisphère dominant :
 - Lésion antérieure : **aphasie de Broca** + apraxie idéomotrice
 - Lésion postérieure : **aphasie de Wernicke**, parfois aphasie de conduction, aphasie transcorticale sensorielle ou encore un syndrome de Gerstmann (atteinte pariétale post. avec agnosie digitale, agraphie et acalculie).
 - x Hémisphère mineur : héli-négligence controlatérale (hémiasomatognosie), parfois un état confusionnel ± isolé.
- **Autres branches de la sylvienne** :
 - x **Orbito-frontale** : syndrome frontal, aphasie transcorticale motrice
 - x **Pré-rolandique** : (syndrome operculaire) hémiplegie facio-brachiale, aphasie de Broca, déficit langue-voile-masséter --> troubles de déglutition, de mastication ; troubles sensitifs d'une hémiface.
 - x **Artère rolandique** : monoplegie brachiale avec hypo-esthésie tactile et profonde

SIGNES
CLINIQUES

× **Artère pariétale ant** : main instable, HLH, aphasie transcorticale sensorielle

× **Artère pariétale post** :

→ HLH

→ Aphasie de Wernicke et syndrome de Gerstmann [syndrome de pli courbe : alexie, agraphie, topognosie (dénommer les doigts)], indistinction côté gauche/droite si lésion de l'hémisphère mineure

→ Syndrome d'Anton-Babinski (anosognosie, indifférence affective, méconnaissance du côté déficitaire) si lésion hémisphère dominant.

– **Artère temporale** : aphasie sensorielle, troubles transitoires de la mémoire de fixation.

c-Artère choroïdienne antérieure

- Hémiplégie + hémidéficit sensitif (bras post caps int), hémignégligence
- HLH (bandelette optique ou corps genouillé externe)
- Syndrome thalamique tardif, aphasie thalamique (défaut d'incitation et m d'attention)
- Si ramollissement bilatéral : sd. pseudo-bulbaire, déficit bilatéral, libération émotionnelle.

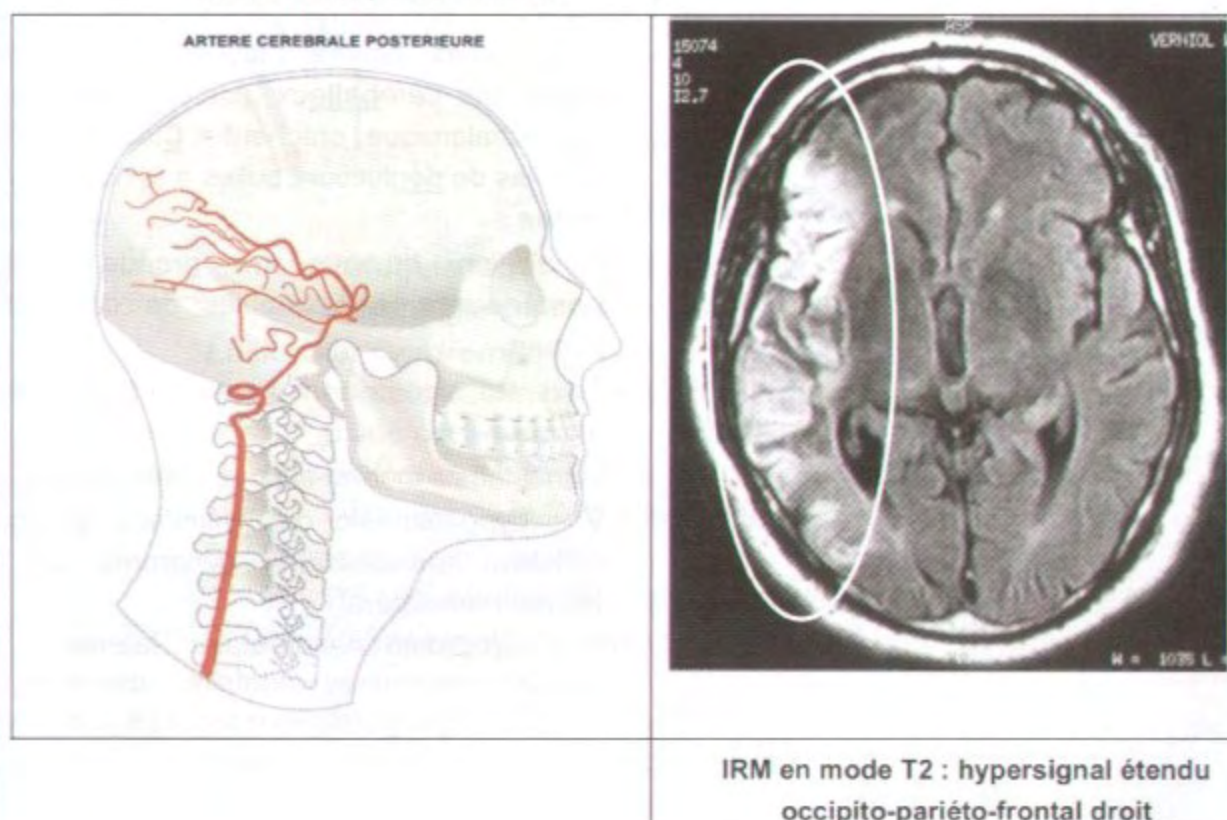
d-Artère ophtalmique

- Occlusion de l'artère centrale de la rétine.
- **Syndrome optico-pyramidal** : cécité + hémiplégie controlatérale
- P. S. : les signes ophtalmologiques par lésion de la carotide interne peuvent être homolatéraux via l'artère ophtalmique ou controlatéraux à type d'HLH par atteinte du territoire postérieur de la sylvienn.

2-Branches du tronc basilaire dans le tronc cérébral

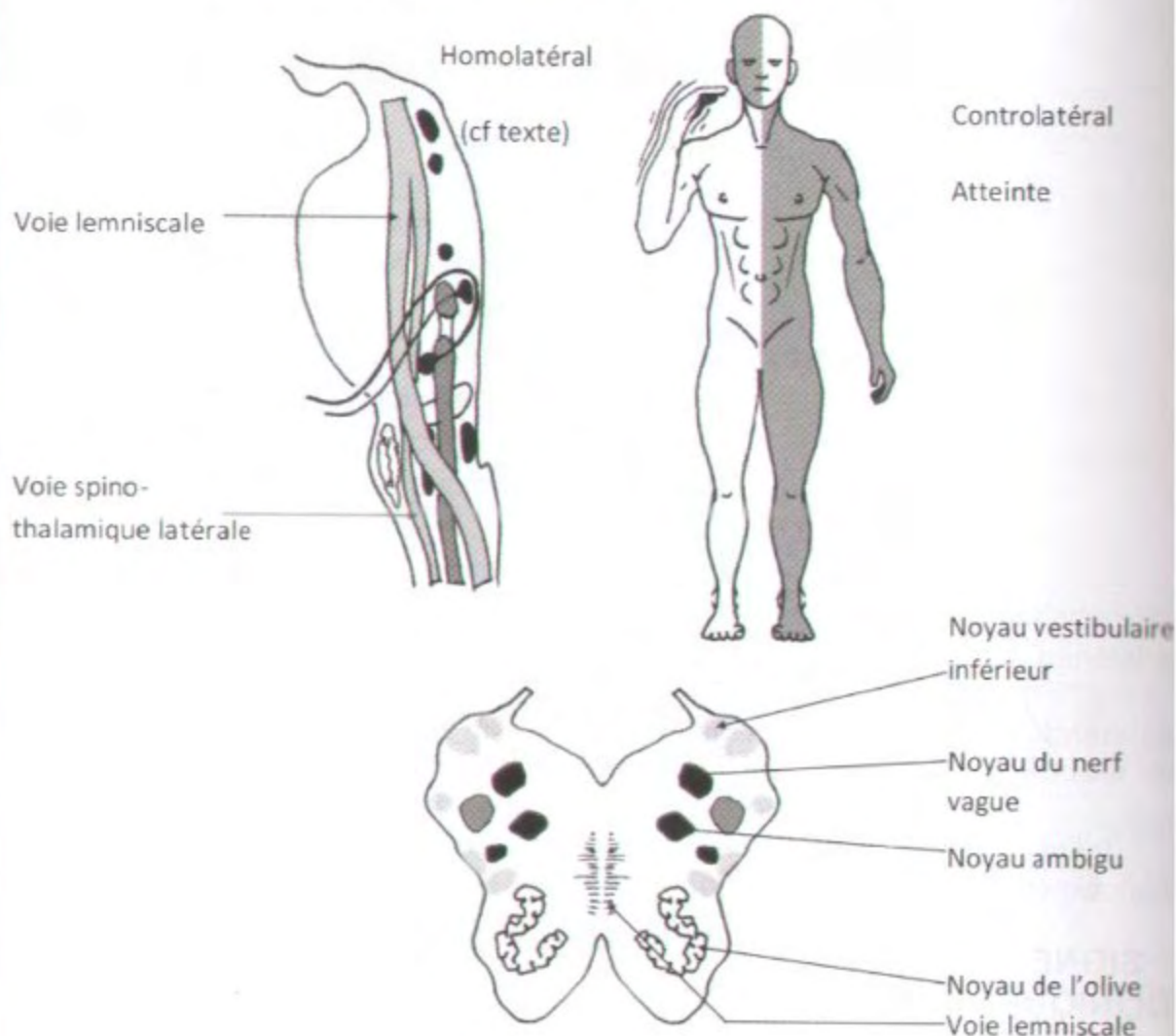
a-Introduction

- Avant l'union des 2 artères vertébrales, elles donnent chacune l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA) ou l'artère de la fossette latérale du bulbe ou de la région latéro-rétro-olivaire
- Le tronc basilaire donne des collatérales : l'artère cérébelleuse moyenne et supérieure et vascularise bulbe, protubérance, pédoncules et thalamus ; il se termine en se subdivisant en 2 artères : les artères cérébrales postérieures.



SIGNES
CLINIQUES**b-Atteinte de l'artère vertébrale et tronc basilaire**Donnent souvent un **syndrome alterne +++**

1) Atteinte du bulbe :

- **Le syndrome de WALLEMBERG : dossier ECN**x **Étiologie :**

- Infarctus de la région postéro-latérale rétro-olivaire du bulbe, irriguée par l'**artère de la fossette latérale** qui naît soit de la PICA soit de l'artère vertébrale (occlusion +++ ou dissection de l'artère vertébrale)

x **Mnemo :**

- Cinq belles pincettes crachent des bulles (**V**, belles = **syndrome** céré**belleux**, pincettes = atteinte du bon faisceau **spino-thalamique**, crachent = **Claude Bernard Horner**, des = troubles de **déglutition**, bulles = syndrome vestib**ulaire**)

x **Clinique :**

- Installation brusque de grands **vertiges**, **céphalées postérieures**, des troubles de déglutition et parfois un hoquet
- Tous les signes sont homolatéraux sauf l'atteinte thermoalgique
- L'anesthésie thermoalgique controlatérale **respecte la face**
- **V** : hypo-esthésie de l'hémiface et abolition du réflexe cornéen homolatéral (+ syndrome de **Claude Bernard-Horner** homolatéral)

- x **VIII** : syndrome vestibulaire latéralisé (grands vertiges rotatoires, nystagmus rotatoire, déviation des indexes) + manifestations végétatives marquées, sans hypo-acousie

- x Hémisindrome cérébelleux homolatéral à prédominance statique

SIGNES CLINIQUES

- × **IX et X** : troubles de déglutition, paralysie de l'hémi-voile, de l'hémipharynx et de la corde vocale et dysphonie
- × A part la paralysie de l'hémi-voile, il n'y a pas de déficit moteur (pas de BBK, pas d'hémiplégie).
- × Paraclinique :
 - TDM : hypodensité dans le territoire latéro-bulbaire (rarement visible)
 - IRM de la fosse postérieure : capable de mieux montrer la lésion.
- × **Pronostic** :
 - Favorable le plus souvent en dehors des troubles de la déglutition et des séquelles sensibles.

- Syndrome de Babinski-Nageotte :

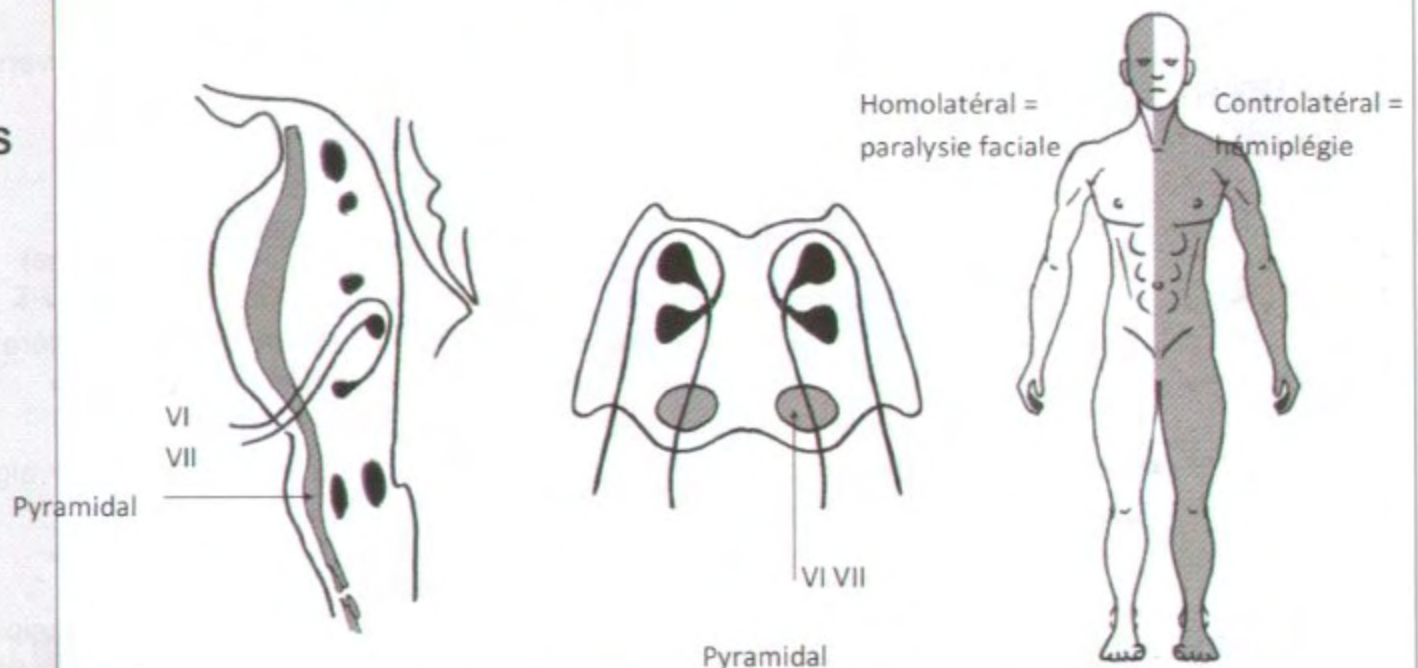
- × Correspond au Sd. de Wallenberg avec une hémiplégie car il existe une atteinte du faisceau pyramidal (par extension horizontale de l'ischémie)

- Syndrome inter-olivaire de Dejerine ou syndrome paramédian de FOIX :

- × Infarctus exceptionnel dans le territoire de l'artère spinale antérieure
- × Atteinte de la XII homolatérale : paralysie de l'hémi-langue
- × Hémiplégie respectant la face + hémianesthésie thermo-algique dissocié controlatérales.

2) Atteinte (infarctus) au niveau de la protubérance :

- Comporte en général du côté de la lésion une atteinte d'une ou de plusieurs paires crâniennes et, du côté opposé à la lésion, un syndrome cérébelleux cinétique et un syndrome sensitivomoteur
- **Syndrome de Millard-Gubler : +++**



- × Paralysie faciale périphérique avec signe de Charles Bell
- × Hémiplégie controlatérale à la lésion

- Locked-in syndrome : ou syndrome de désafférentation

- × Infarctus de la **partie ventrale du pied de la protubérance** résultant d'une occlusion du tronc basilaire
- × Diplégie facio-glosso-pharyngo-masticatrice, mutisme, paralysie bilatérale de la latéralité des yeux et tétraplégie.

- Syndrome de Foville haut :

- × PF centrale (faisceau cortico-nucléaire) et paralysie de la latéralité
- × Déficit sensitivomoteur controlatéral.

- Syndrome de Foville bas :

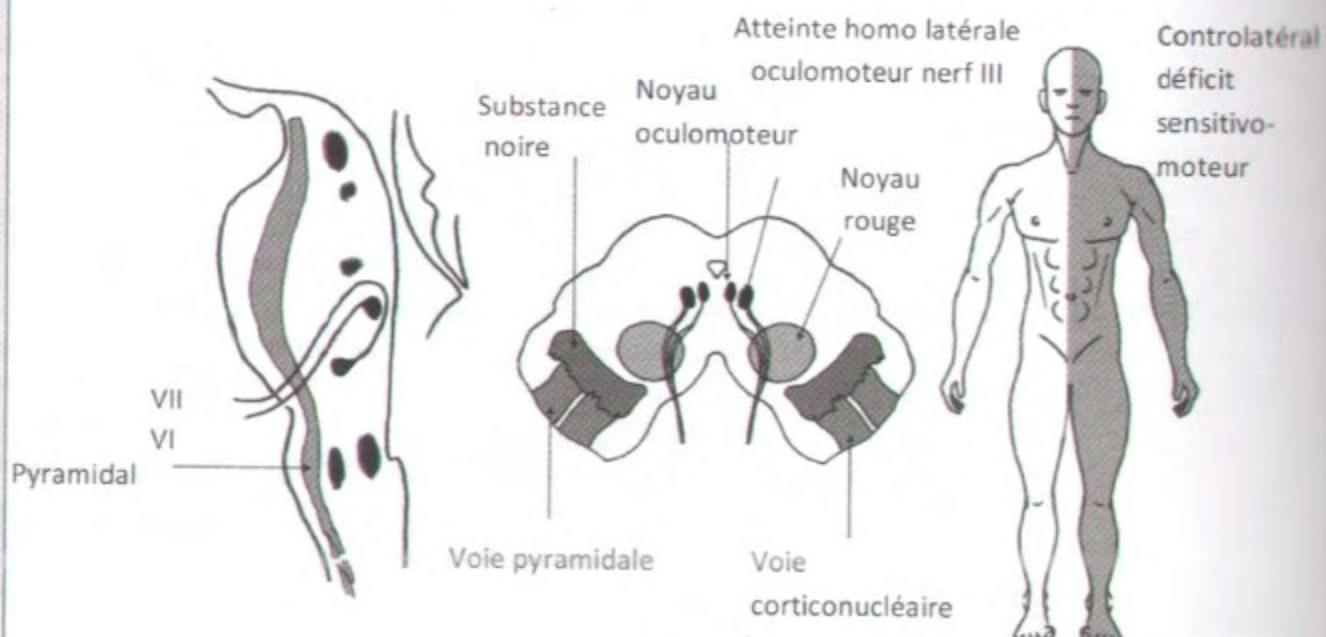
- × PF périphérique (sillon bulbo-protubérantiel) et paralysie de la latéralité du côté de la lésion
- × Déficit sensitivomoteur controlatéral respectant la face.

SIGNES
CLINIQUES

3) Atteinte pédonculaire ou mésencéphalique :

- **Médian :**

- × Syndrome de **Weber** : III homolat. + déficit sensitivo-moteur controlatéral



Syndrome de Weber

- × Sd. de **Claude** : III homolatéral + syndrome cérébelleux controlatéral (Noyau Rouge)
- × Sd. de **Bénédict** : III homolatéral + mouvements choréo-athétosiques (Noyau Rouge)
- **Postérieur :**
 - × Syndrome de Parinaud : paralysie de la verticalité vers le haut et/ou vers le bas

c-Atteinte cérébelleuse

- **Mécanisme :**
 - × Souvent embolique sauf pour la PICA (athéromatose)
- **Territoire :**
 - × PICA (artère cérébelleuse postéro-inférieure), artère cérébelleuse moyenne, artère cérébelleuse supérieure.
- **Clinique :** troubles de l'équilibre, céphalées, ataxie
- **Risque :** compression du tronc cérébral et hydrocéphalie aiguë (œdème). Urgence Neurochirurgicale ++

d-Artère cérébrale postérieure

- L'infarctus affecte une partie des lobes temporal et occipital, caps int, thalamus, corps mamillaires, plexus choroïde et la partie supérieure du tronc cérébral.
- **Rameau superficiel :**
 - × Signes cliniques :
 - HLH, quadranopsie, scotome, hallucinations visuelles, métamorphopsie, syndrome thalamique
 - Si atteinte de l'hémisphère dominant : alexie pure, anomie couleurs et objets, aphasie
 - De l'hémisphère mineur : perte de reconnaissance des visages, hémignégligence visuelle
 - Si l'atteinte est bilatérale : syndrome de Dide-Botcazo : HLH double, HLH altitudinale, cécité corticale, troubles mnésiques et de conduite alimentaire.
- **Rameau profond :** rare (syndrome Dejerine-Roussy)
- **Rameau étendu :** rare.

V-PARACLINIQUE : SCANNER CÉRÉBRAL

L'évolution anatomique densitométrique se fait en 2 phases :

1-L'hypodensité

- Conséquence directe de l'infarctus, apparaît de façon différée, au minimum 3 à 4 heures, parfois seulement quelques jours (2 j) après le début clinique
 - Elle se singularise par sa systématisation :
 - × A un territoire artériel (ACM, ACA, ACP)
 - × Elle se situe parfois à la limite d'un territoire vasculaire (infarctus de jonction).
 - L'hypodensité de la zone ischémisée :
 - × Initialement modérée et à bords flous, s'accroît progressivement pour atteindre parfois celle du LCR, tandis que ses bords deviennent nets
 - × Elle peut redevenir normale entre le 14 et le 20^{ème} jour
 - × **5 à 20% des infarctus demeurent isodenses**
 - Les lacunes ne sont visibles que si elles sont de grande taille
 - Les infarctus du tronc cérébral passent souvent inaperçus ; ceux des lobes cérébelleux sont plus facilement identifiables.



TDM cérébrale sans IV : hypodensité séquellaire occipitale gauche sans effet de masse. "Attraction" de la corne occipitale gauche. Accident ischémique constitué séquellaire.

PHASE INITIALE

2-L'effet de masse : en rapport avec l'œdème péri-lésionnel

- Début : entre la 2^{ème} et la 48^{ème} heure après le début de la nécrose
- Maximum au cours de la 1^{ère} semaine, puis diminution progressive et disparition avant la fin de la 4^{ème} semaine.
- Traduction : laminage ou non visibilité des espaces arachnoïdiens, compression des cavités ventriculaires, engagement falciforme ou temporal
- Possibilité d'une **hydrocéphalie** triventriculaire avec déplacement du 4^{ème} ventricule en cas d'infarctus d'un lobe cérébelleux.



Scanner cérébral : hypodensité temporale gauche ; AIC



Scanner cérébral : AIC avec effet de masse

PHASE INITIALE	 Scanner cérébral : hypodensité étendue gauche : AIC sylvien gauche	 TDM : hypodensité frontale droite + hyperdensité en aval et compression ventriculaire : AIC avec composante hémorragique
PHASE TARDIVE	▪ Atrophie localisée indélébile dès la 6^{ème} semaine, avec dilatation (et attraction) des ventricules et des sillons corticaux, systématisée à un territoire artériel ▪ Seuls les petits infarctus peuvent devenir invisibles au scanner.	

Commentaires : Devant aggravation de l'état neurologique d'un patient à J+2 on évoque :

- Extension de l'infarctus
- Transformation hémorragique
- Récidive ischémique
- Crise d'épileptie
- Hypoperfusion, hypotension artérielle

VI-BILAN A VISEE ETIOLOGIQUE D'UN AIC : cf Généralités

VII-EVOLUTION ET PRONOSTIC (Cf Conférence de Consensus)

- Dans les premiers jours suivant un AVC, ni évolution ni pronostic final ne peuvent être prédits.
- Le degré final de récupération neurologique dépend de l'âge, de l'état général du patient, du siège et de l'étendue de l'infarctus.

COURT TERME	▪ Déficit neurologique : ± régressif dans 50% des cas ; les malades sont capables d'assurer les besoins fondamentaux à la sortie de l'hôpital ▪ Le décès (dans 20% des cas) peut résulter : - D'une HTIC (œdème) à l'origine d'un engagement temporal ou amygdalien, à redouter surtout dans la première semaine d'un infarctus cérébral, ou - D'un IDM : dans le cadre d'une maladie athéromateuse généralisée. - Complications de décubitus : surinfection pulmonaire, urinaire, cutanée, embolie pulmonaire par thrombose veineuse, principalement du membre inférieur paralysé.
---------------------------	---

LONG TERME

- La récupération est parfois totale : infarctus de petite taille qui régresse complètement en 3 semaines (prévention +++).
- Le plus souvent, récupération incomplète ; les séquelles motrices et aphasiques étant les plus invalidantes
- **Tout déficit persistant après 6 mois sera probablement définitif bien que certains patients continuent à s'améliorer lentement**
- Démence vasculaire et rarement des crises comitiales.

VIII-TRAITEMENT (dossier ECN ☺)**GENERALITES**

- Une prise en charge rapide conditionne le pronostic
- **But du traitement médical dans les premières heures :**
 - Diminuer la taille de l'infarctus ou réduire son extension,
 - Prévenir les complications générales, surtout thrombo-emboliques (IDM).
- **La CAT comportera :**
 - Hospitalisation : en urgence, en milieu spécialisé,
 - Bilan étiologique avec traitements appropriés ; bilan et traitement des tares associées
 - Recherche de signes de gravité avec les mesures de réanimations adaptées :
 - × Clinique : troubles de vigilance ou coma, déficit total, bas débit
 - × Paraclinique : hyperglycémie, hypoxie, TDM en urgence (risque d'engagement)
 - Une prise en charge secondaire (prévention secondaire).

TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

- A jeun tant que déglutition pas testée +/- SNG
- Maintenir la liberté des voies respiratoires (comateux)
- Lutte contre encombrement bronchique
- Oxygénothérapie suffisante (nasale, masque voire intubation si hypoxie importante),
- Correction hydro-électrolytique et d'une éventuelle hyperglycémie
- Nursing +++, lutte contre les escarres, soins de bouche et des yeux
- Kinésithérapie motrice précoce, lutte contre attitudes vicieuses
- Apports caloriques et vitaminiques suffisants : *per os* (ou par SNG si troubles de déglutition), en perfusion si troubles de vigilance
- Protection gastrique : anti-H2 (ranitidine 150 à 300 mg/j *per os* ou 50 mg/j en IV)
- **Infarctus cérébelleux avec compression 4^e ventricule => risque engagement : Urgence neurochirurgicale**
- **Risque crise épileptique**
- **Risque transformation hémorragique**
- **Traitement anti-œdémateux si signes d'HTIC :**
 - Mannitol 25% en IV : seringue électrique, en 1h30, 250 mg/kg/4, pendant 48 h puis
 - Relais par glycérol : 1,5 à 2, 5 g/kg/j

PS : les corticoïdes sont peu indiqués car peu sensibles et risquent de décompenser une HTA, un diabète ou de réveiller un ulcère.

TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE	▪ Traitement d'une HTA grave (> 20/12) : prudence, la diminution doit être progressive et rester $\geq 17/9$ (pour éviter l'extension de l'AIC liée à une hypoperfusion) : - Loxen[®] : <i>per os</i> à 3 x 20 mg/j ou 2 x 50 mg LP/j sinon IV à la seringue électrique 1 à 4 mg/heure. - Contre-indication de la nifedipine (Adalate[®]) sublinguale car elle entraîne une chute rapide et profonde de la TA - Eupressyl[®] : a les propriétés de diminuer progressivement l'HTA - Traitement d'une éventuelle insuffisance cardiaque et de troubles du rythme cardiaque - Traitement d'éventuelle infection respiratoire intercurrente et d'une température corporelle > 38,5°C ▪ Surveillance clinique générale et neurologique, et paraclinique.
TRAITEMENT ETIOLOGIQUE	1-Traitement médicamenteux : les 2 orientations les plus fréquentes a-Embolie cardiaque (AIC cardio-embolique) - Anticoagulation : Héparine, - x Indication : petits infarctus non hémorragiques cardio-embolique - x IV à dose légèrement hypocoagulante (TCA à 1-1,5 x le témoin) (pas trop hypocoagulante pour éviter la transformation hémorragique due à la reperfusion rapide sur un terrain déjà ischémié), pendant 6 à 10 jours - x A débiter 3 jours après l'installation de l'AIC cardio-embolique en raison de la fréquence de transformation hémorragique dans ce cas-là. - x A discuter si : présence de signes d'HTIC voire engagement, présence de signes de ramollissement hémorragique, d'infarctus de grande taille. - Relais par : - x AVK : sujet jeune et/ou présence de thrombus intra-cavitaire. Durée : 6 mois voire à vie si persiste la cardiopathie emboligène. INR 2,0 à 3,0 - x Anti-agrégant : âge > 85 ans et/ou absence de thrombus cavitaire visible. b-Maladie athéromateuse - AVC en évolution avec des signes de gravité relative (seule indication à l'anticoagulation efficace dans l'AIC) : - x Héparine IV : rapport TCA 1,5 x le témoin ou HBPM (Lovenox[®] 2 x 0,6 ml/j) pdt 6 j - x Puis relais par un anti-agrégant (cf chapitre AIT) c-Indications des thrombolytiques - Toujours en cours d'évaluation. La dernière étude (MAST) a montré un certain pourcentage, non négligeable de transformation hémorragique, alléguée au non-respect des indications. - Surtout chez le sujet jeune dans une optique de récupération <i>ad integrum</i> - Elle n'est pas systématique en fonction des équipes et du respect des contre-indications, en particulier le ramollissement hémorragique - Produits : RTPA recombinant, 0,9 mg/kg en IV (dose max 90 mg) dont 10% en IV rapide et le reste par une perfusion continue de 60 min d-Conditions - AIC < 3h (délai entre l'installation du déficit et la réalisation du scanner) - Absence de signes d'HTIC, de signes hémorragiques à la TDM.

TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE	2-Traitement chirurgical vasculaire : endartériectomie cf. AIT - N'est pas indiquée en urgence - N'est justifiée en cas d'hémiplégie complète que s'il existe du tissu viable des hémisphères, exposé à un risque de lésion et de perte fonctionnelle ultérieure. 3-Traitement neurochirurgical - D'indication très rare - Aspiration du ramollissement œdémateux dans la fosse postérieure en cas de menace vitale et inefficacité du traitement anti-œdémateux.
SURVEILLANCE RAPPROCHEE	1-La tolérance - Clinique : pouls, TA, température, conscience, examen neurologique, palpation des mollets... - Biologique : crase, plaquettes 2-L'efficacité : de l'éventuelle héparine
PRISE EN CHARGE SECONDAIRE	1-Sur le plan général : cf. AIT 2-Sur le plan de la récupération neurologique Rééducation fonctionnelle : kinésithérapie motrice passive puis active ; à débiter le plus rapidement possible et à poursuivre en ambulatoire pendant plusieurs mois Prise en charge neuropsychologique et surtout orthophonique : parfois antidépresseur et ergothérapie.

ORIENTATION ÉTIOLOGIQUE DEVANT UN AVC LES POINTS FORTS

AVCI CARDIO-EMBOLIQUE	AVCI LIÉ À L'ARTÉRIOSCLÉROSE
Fréquence	
- 10 à 20% de l'ensemble des AVC	- 70% environ de l'ensemble des AVC
Age de survenue	
- Généralement moins de 45 ans	- Généralement plus de 45 ans
Mode d'installation	
- Brutal, déficit neurologique sévère d'emblée, épisode de palpitation	- Progressif ou par à-coups, pouvant être précédé par un ou plusieurs épisodes d'AIT
FDR	
- Cardiopathies emboligènes le plus souvent connues (ECG voire Holter ECG, ETT, ETO)	- FDR d'athérosclérose : HTA, diabète, tabac, hypercholestérolémie, ATCD (d'AVC ou d'artérite des MI, ATCD familiaux)
Scanner cérébral	
- Souvent lésions hypodenses multiples correspondant à plusieurs territoires artériels, intéressant les 2 hémisphères cérébraux	- Hypodensité dans un seul territoire artériel, parfois séquelles ischémiques d'AVC antérieur et souvent connu
Echodoppler pulsé des vaisseaux du cou	
- Normal	- Sténose, thrombose, plaque emboligène (ulcérée, hétérogène, thrombus visible)
Artériographie des 4 axes avec crossographie (risque estimé à 1%)	
- Absence d'indication	- Indiquée si sténose symptomatique (> 70%) et si l'endartériectomie est envisagée.

THROMBOPHLEBITE CEREBRALE

(dossier ECN ☺)

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
MOTS CLES 	• HTIC, déficits neuro focaux, crises épileptiques • IRM cérébrale en urgence ARM veineuse • Etio : tb de la coag., post-partum post-op, infection voisinage... • Ttt : Urgence thérapeutique, anticoagulation efficace par HNF IV	

Les Thromboses veineuses cérébrales (TVC) sont rares mais doivent être traquées systématiquement, elles touchent un ou plusieurs sinus veineux et peuvent provoquer ou non un infarctus cérébral souvent avec composante hémorragique, dont la topographie ne correspond pas à un territoire artériel (*notion de déficit neurologique à bascule*)

Rappels anatomiques :

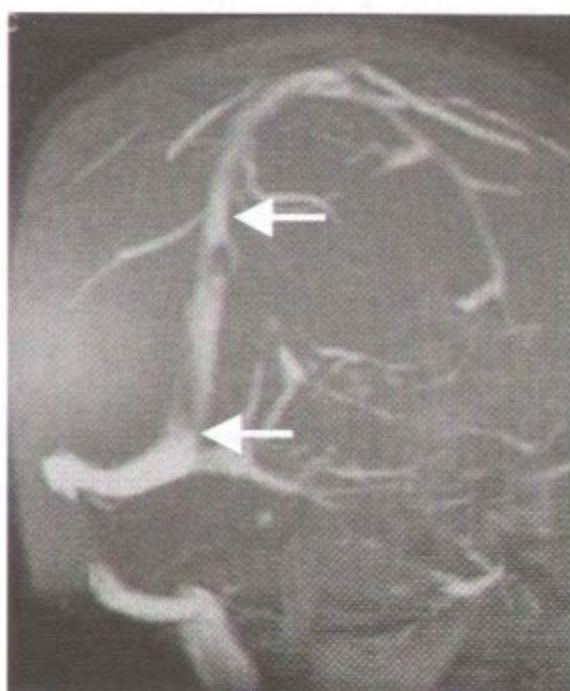
Les veines superficielles se drainent vers le sinus longitudinal supérieur (1) et inférieur (2), les sinus caverneux (3), pétreux (4) et latéraux (5)

Les territoires profonds et de la base se drainent dans la grande veine de Gallien (6), puis dans le sinus droit (7)

Le sang veineux se draine finalement dans les sinus latéraux (5) qui se continuent par les veines jugulaires internes (8) sortant du crâne par les trous déchirés postérieurs.



CLINIQUE	▪ Il s'agit d'une pathologie rare et grave dont le diagnostic doit être évoqué de principe. ▪ Les principaux symptômes évocateurs sont peu spécifiques : - Hypertension intracrânienne : × <i>Céphalées</i> associées ou non à des <i>vomissements</i>, d'apparition brutale ou sur plusieurs semaines voire plusieurs mois, × Un <i>œdème papillaire</i> - Troubles moteurs à type de déficits neurologiques focaux (hémiplégie surtout) - <i>Troubles neuropsychologiques</i> (amnésie, aphasie, etc) - Crises épileptiques : fréquentes, souvent de caractère partiel. ▪ Penser à ce diagnostic devant des signes d'HTIC associés à des facteurs prédisposant aux thromboses.
PARACLINIQUE	▪ La biologie standard est peu spécifique. ▪ Les examens paracliniques reposent essentiellement sur l'imagerie : - IRM : × Examen de référence à réaliser devant toute suspicion de TVC × Avec séquences d'ARM veineuse - Bonne sensibilité, permet de visualiser le flux sanguin cérébral. - Permet d'évaluer la fréquence et la gravité des thrombophlébites. - Scanner sans et avec injection de produit de contraste : (en absence d'IRM disponible) × L'occlusion veineuse est mise en évidence par le signe du delta : le caillot hypodense moulant le sinus est entouré d'un liseré de sang hyperdense - L'angiographie cérébrale avec un temps veineux : - Devenue désuète depuis l'avènement de l'ARM veineuse



Thrombose du sinus longitudinal supérieur :
Angio-IRM avec étude du temps veineux.

ETIOLOGIES	▪ Troubles de la coagulation : œstroprogestatifs, grossesse, <i>post-partum</i>, chirurgie récente, polyglobulie, hémopathie maligne, carcinome, déficit en antithrombine III, coagulation intravasculaire disséminée ▪ Post partum (<i>état d'hypercoagulabilité</i>) ▪ Post-opératoire et surtout chirurgie cérébrale (complication postopératoire) ▪ Altérations de la paroi veineuse : (inflammatoires et infectieuses) – Méningite et infection de voisinage (ORL, notamment sinusite bactérienne chronique sphénoïdale, frontale, otite, staphylococcie maligne de la face), malformation artério-veineuse, sarcoïdose, maladie de Wegener, lymphome ▪ Divers : – Néoplasies, syndrome néphrotique, maladie de Behçet+++, colites inflammatoires, insuffisance cardiaque, traumatisme crânien, déshydratation, fièvre.
TRAITEMENT	▪ Hospitalisation ▪ Héparinothérapie intraveineuse à visée curative débutée en urgence (même en cas d'infarctus hémorragique +++) relayé par des AVK minimum 6 mois parfois plus, selon étiologie. ▪ Symptomatique : anti-épileptiques, antalgiques ▪ Traitement étiologique (anti-biotiques : sinusite bactérienne) si la cause est découverte, drainage d'une éventuelle collection purulente ▪ Surveillance +++ car la thrombophlébite peut être à l'origine d'infarctus massifs œdémateux ▪ A long terme, rééducation des séquelles éventuelles (kinésithérapie, orthophonie).

LES POINTS FORTS

DEFINITIONS : LE TERME D'AVC DESIGNE

1. **Les accidents ischémiques (artériels ou veineux) 80% des AVC :**
 - AVC asymptomatiques, transitoires (**AIT**), constitués (**AIC**)
 - Démence vasculaire par infarctus multiples (**DIM**)
 - AVC de l'encéphalopathie hypertensive ; thrombophlébites cérébrales
2. **Les accidents hémorragiques 20% des AVC :**
 - Cérébro-méningés ou méningés avec hématome lobaire : concerne plus le sujet jeune ; conséquence le plus souvent d'une rupture de malformation vasculaire, d'anévrisme ou de malformation artérioveineuse.
 - Hémorragie profonde : concerne plus le sujet âgé ; conséquence le plus souvent d'une HTA mal équilibrée.
 - NB : les hémorragies épidurales et sous-durales ne sont pas considérées comme AVC.

AUTRES DEFINITIONS

- Un AVC se traduit par la survenue brutale d'un déficit neurologique focal
- AIT « nouvelle définition » : disparition du déficit en moins d'une heure, avec absence d'infarctus en IRM. L'immense majorité des AIT ne dure que qq minutes. Un AIT durant > 1 heure est souvent accompagné d'un infarctus visible en neuro-imagerie.
- AIT constitué : si le déficit persiste ou rentre totalement ou partiellement au-delà de 24 h.

L'AVC EST UNE URGENCE DIAGNOSTIQUE ET THERAPEUTIQUE

- **Les premières heures de l'AVC sont primordiales --> hospitalisation**
- Une prise en charge rapide peut limiter l'extension du déficit, voire le décès.

Module 10 : CANCEROLOGIE – ONCO HEMATOLOGIE

Chapitre 13 - ITEM N°146

TUMEURS INTRACRANIENNES

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer une tumeur intra-crânienne • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	
ITEMS LIEES	4, 29, 125, 138, 141, 142, 188, 192, 220, 240, 293	
MOTS CLES 	• HyperTension Intra Crânienne • Crise d'épilepsie partielle • Déficit neurologique focal • Clinique à valeur localisatrice • IRM cérébrale • Biopsie stéréotaxique • Traitement multidisciplinaire (RCP) : chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie.	

I-EPIDEMIOLOGIE

PREVALENCE ET INCIDENCE	▪ Sont découvertes dans environ 2% des autopsies systématiques. ▪ Incidence : 2 à 19/100.000/an en fonction de l'âge ▪ Peuvent survenir à n'importe quel âge, plus fréquentes chez l'adulte jeune et d'âge moyen et plus particulièrement chez le sujet âgé. ▪ 2/3 des tumeurs cérébrales primitives (TCP) sont malignes (TCPM). ▪ Diagnostic difficile pour les TCP, plus facile pour les métastases ▪ Le généraliste dépiste en moyenne une tumeur cérébrale tous les 2 ans. ▪ Chez l'adulte, les TC sont habituellement sus-tentorielles et leur mode de révélation le plus fréquent est l'épilepsie (pariétale chez l'enfant ou l'adulte jeune).
FREQUENCE EN FONCTION DU TYPE DE LA TUMEUR	▪ Gliomes 40%, métastases 23% ▪ Méningiomes 17%, adénomes hypophysaires 5% ▪ Neurinomes 5%, lymphomes 3% ▪ Autres 7%

II-ANATOMOPATHOLOGIE

ORIGINE	- Les tumeurs primitives se développent à partir de : - Sur le plan macroscopique : méninges, parenchyme cérébral ou ME - Sur le plan cellulaire : - Cellules gliales : astrocytomes, oligodendrogliome, glioblastome - Cellules épendymaires : épendymome - Tissu conjonctif : méningiome, schwannome, papillome des plexus choroïdes.
SPECIFICITES DES TUMEURS CEREBRALES MALIGNES PRIMITIVES (TCMP)	- Chez l'adulte : la tumeur se développe dans une cavité crânienne inextensible - Le cerveau est dépourvu de lymphatique compromettant ainsi le drainage de l'œdème et favorisant la compression du cerveau et l'HTIC. L'œdème ainsi formé diminue le débit sanguin cérébral. - La barrière hémato-encéphalique (BHE) péri-tumorale est peu perméable (chimio) : dans les TCMP cette BHE est le plus souvent altérée (capillaires fenêtrés, œdème vasogénique et prise de contraste à la TDM).
CORRELATION HISTOLOGIQUE / CLINIQUE	1-La plupart des signes cliniques apparaissent lorsque - Soit la lésion infiltré une ou plusieurs aires fonctionnelles - Soit l'expansion tumorale comprime ou déplace cerveau, sang et LCR. - Lorsque se produisent des remaniements hémorragiques, nécrotiques ou kystiques au sein de la tumeur, - La TC empêche la circulation normale du LCR (→ hydrocéphalie). - Conséquences : déficit sensorimoteur et cognitif, augmentation de la pression intracrânienne, œdème cérébral, compression des tissus cérébraux, des nerfs crâniens et des vaisseaux cérébraux - Le cerveau peut tolérer la présence de tumeurs à croissance lente mais les masses dépassant 3 cm de diamètre compriment le cerveau, sa vascularisation et les voies d'écoulement du LCR 2-L'HTIC - Peut résulter d'une masse tumorale, d'un œdème cérébral, d'une obstruction : - Au débit du LCR (dans le 3^{ème} ventricule ou dans les tumeurs de la fosse postérieure) - A la circulation du sinus veineux (tumeurs osseuses ou métastatiques) - Obstruction mécanique à la résorption du LCR. 3-Un syndrome paranéoplasique neurologique peut survenir rarement 4-La gravité d'une tumeur cérébrale dépend de : - Ses dimensions (volume), sa localisation : zone(s) fonctionnelle(s) - Son taux de croissance rapide : glioblastome, astrocytome anaplasique - Son grade histologique (II, III, IV) 5-Les tumeurs bénignes - Croissent lentement et peuvent atteindre des dimensions très élevées avant de devenir symptomatiques - Présentent peu de mitoses sans nécrose, ni prolifération de vaisseaux.

III-CLASSIFICATIONS DES TUMEURS CEREBRALES

- Les tumeurs intracrâniennes peuvent être classées selon :
 - Leur siège ou leur type histologique
 - Leur origine : tumeurs primitives ou secondaire (métastases)

EN FONCTION DE LEUR SIEGE : de la périphérie au centre	1. Crâne : granulome, hémangiome, ostéite déformante, ostéome, xanthome 2. Méninges : méningiome 3. Parenchyme : astrocytomes, glioblastome, oligodendrogliome 4. Ependyme : épendymome
EN FONCTION DE L'AGE DE SURVENUE	1-Tumeurs cérébrales de l'adulte a-Tumeurs sus-tentorielles : en fonction de leur fréquence - Tumeurs fréquentes : × Métastases de tumeurs solides : poumons, sein, mélanome, digestif et génito-urinaire × Tumeurs gliales primitives : astrocytome (astro) +++, oligodendrogliomes - Tumeurs de faibles fréquences b-Tumeurs sous-tentorielles

2-Tumeurs cérébrales de l'enfant : médulloblastome, épendymome, astrocytome.



TDM cérébrale sans IV : calcifications intra-crâniennes dans la région frontale droite (cliché centré) au sein d'une hypodensité. Exemple d'oligodendrogliome.



IRM cérébrale en séquence T1 avec injection : volumineuse masse intracrânienne pariétale droite avec aspect hétérogène après injection. Effet de masse important. Glioblastome.



TDM cérébrale avec injection : lésion hétérogène temporale droite avec effet de masse : glioblastome.

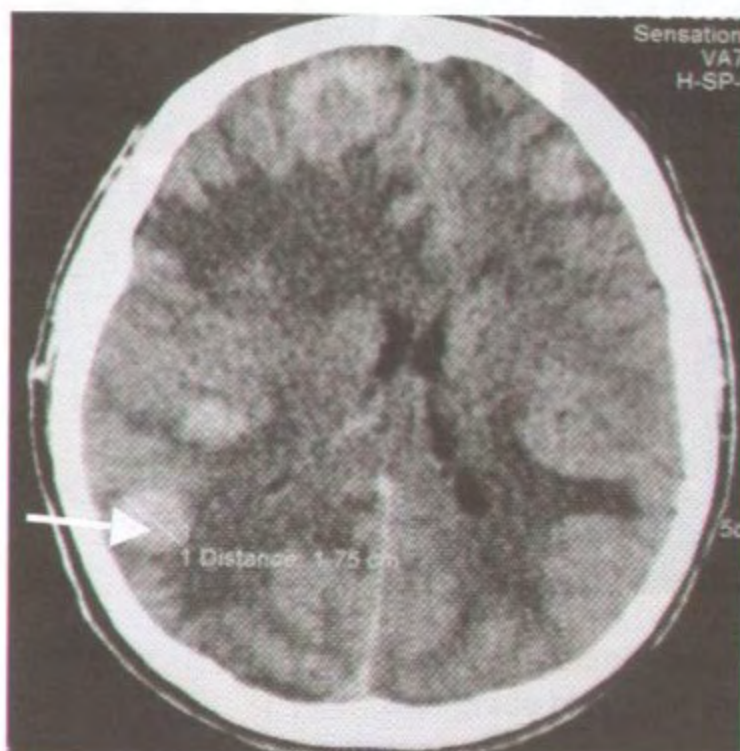
CLASSIFICATION OMS

1-Classification en grade

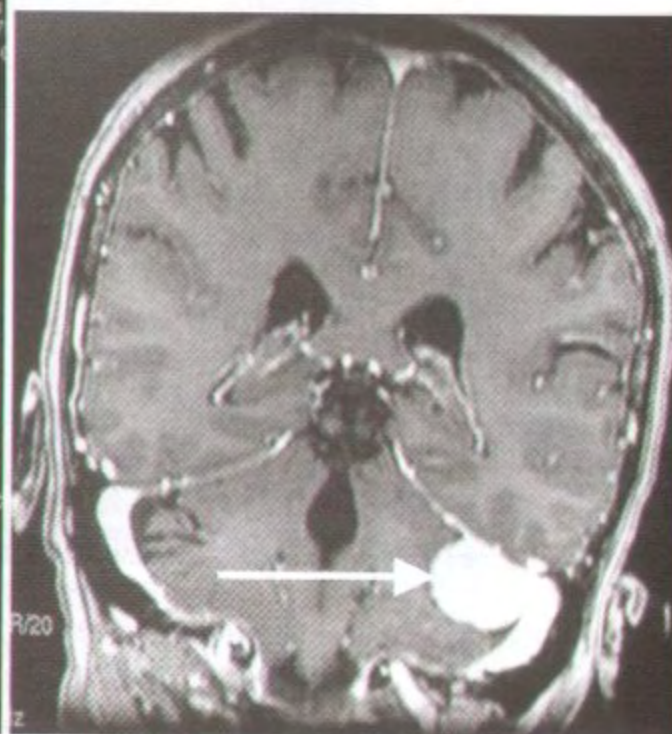
- Grade I : tumeur bénigne, pronostic favorable à 5 ans et plus
- Grade II : tumeur de faible malignité, survie de 3 à 5 ans
- Grade III : tumeur maligne, survie 2 à 3 ans
- Grade IV : tumeur à haute malignité, possibilité de métastases, survie 6 à 12 mois.

2-Correspondance histologie/Grade

Tissu névrogial	- Astrocytome pilocytique : grade I - Astrocytome, astrocytome anaplasique : II, III - Oligodendrogliome : II, III - Ependymome, épendymome anaplasique : I à IV - Papillome des plexus choroïdes - Glioblastome : IV
Tissu neuroépithélial	- Médulloblastome, médulomyoblastome, rhabdomyosarcome : IV - Neuroblastome, rétinoblastome, pinéalome : IV
Tissu conjonctif, vaisseaux	- Sarcome, angiosarcome - Hémangioblastome, lymphome primitif ou secondaire
Tumeurs secondaires	- Métastases des tumeurs solides : IV - Localisation cérébrale d'une hémopathie : III, IV



Scanner cérébral montrant
une tumeur pariétale droite



En coupe sagittale image d'hypersignal
de l'angle ponto-cérébelleux gauche
d'un neurinome de l'acoustique

IV-MANIFESTATIONS CLINIQUES

- Le diagnostic est suspecté lors d'un interrogatoire minutieux, faisant ressortir, dans les antécédents du malade, des épisodes neurologiques déficitaires plus ou moins régressifs.
- Le tableau clinique habituel peut comporter au début un ou plusieurs groupes symptomatiques :
 - Céphalées avec ou sans HTIC
 - Altération progressive et globale de toutes les fonctions cognitives ou des atteintes spécifiques comme des troubles de la marche, de la mémoire ou du langage
 - Crises d'épilepsies débutant à l'âge adulte ou augmentation de fréquence et de sévérité d'une épilepsie déjà connue
 - Déficits neurologiques en foyer correspondant au siège anatomique de la tumeur

MODES DE REVELATION CLINIQUE

1-La céphalée

- Révélatrice dans 50% des cas
- Origine : compression locale, HTIC, œdème ou hydrocéphalie exerçant une traction sur la dure-mère, vaisseaux, nerfs crâniens
- Localisations :
 - Souvent homolatérale à la lésion (T. sus-tentorielles)
 - Rétro-orbitaire, rétro-auriculaire et occipitale pour les tumeurs sous-tentorielles (fosse postérieure)
- **HTIC** : céphalée associée à un hoquet et des vomissements, souvent sans nausées (T. sus-tentorielles)

2-Crises d'épilepsie

- Révélatrices dans 20% des cas
- **Crise partielle** le plus souvent, plus rarement crise généralisée d'emblée
- Tableau habituel :
 - Patient âgé de plus de 35 ans, ayant une épilepsie récente,
 - Valeur localisatrice : troubles psychiatriques aigus ou atypiques (crise partielle complexe temporale), ou déficit neurologique focalisé
 - Antécédents de cancer connu, de neurofibromatose ou sclérose tubéreuse de Bourneville.

3-Déficit neurologique focalisé selon la topographie (cf. infra)

4-Autres

- Troubles psychiques : torpeur, léthargie, troubles de la personnalité, du comportement et des facultés mentales
- Chez le jeune enfant, l'HTIC peut augmenter le périmètre crânien
- Œdème papillaire dans 25% des cas
- Troubles neurovégétatifs : modifications de la température, de la fréquence cardiaque ou respiratoire ou de la TA sont inhabituelles sauf à un stade terminal.
- Faux signes de localisation : peuvent accompagner une HTIC prolongée :
 - Déficit uni ou bilatéral de la VI paire crânienne
 - Une hémiplégie homolatérale à la tumeur par compression du pédoncule cérébral opposé contre la tente du cervelet
 - Une amputation du champ visuel homolatéral à la tumeur par la lésion de l'artère cérébrale postérieure controlatérale.
- Syndromes d'engagement (cf. HTIC)

**EN FONCTION
DES SIEGES
SPECIFIQUES
DES TC**

1-Etage sus-tentorial

a-Tumeurs frontales

- Histologie : méningiome le plus souvent ou gliome, rarement lymphome
- Volumes : peuvent devenir considérables avant de devenir symptomatiques
- Symptômes : souvent non spécifiques :
 - x Crises comitiales : peuvent précéder les autres symptômes de plusieurs mois ou années
 - x Troubles des fonctions mentales (progressifs et discrets) : mémoire, gestion de ses affaires, apathie, somnolence voire léthargie
 - x Hémiparésie évolutive, aphasie si atteinte de l'hémisphère dominant
 - x Anosmie homolatérale (base des lobes frontaux), incontinence urinaire ou miction impérieuse (face interne), troubles de la marche
 - x HTIC, œdème papillaire ou pertes des pulsations veineuses rétinienne.

b-Tumeurs du lobe pariétal

- Crises focales sensitives (sens des positions, discrimination entre 2 points mais les sensibilités tactile et thermo-algique préservées). Crises généralisées possibles
- HLH controlatérale, apraxie, anosognosie
- Si atteinte HC. dominant : troubles de la parole, agraphie et agnosie digitale.

c-Tumeurs du lobe temporal

- HC. mineur : relativement silencieuses à part crises épileptiques, désorientation spatiale, apraxie constructive, HLH gauche
- Région profonde du lobe temporal : hémianopsie controlatérale, crises psychomotrices pouvant être précédées d'une aura olfactive ou visuelle
- HC. dominant : aphasie ou dysphasie mixte.

d-Tumeurs du lobe occipital

- Quadrantanopsie controlatérale voire hémianopsie avec respect de la macula
- Crises comitiales : peuvent être précédées d'une aura faite de points lumineux clignotants sans images formées.

e-Tumeurs sous-corticales

- Capsule interne habituellement : → hémiplégie controlatérale
- Thalamus : troubles de la sensibilité controlatérale
- Noyaux gris : habituellement absence de signes parkinsoniens mais athétose, tremblements atypiques, ou attitudes dystoniques
- Hypothalamus : troubles de l'alimentation, puberté précoce chez l'enfant

**EN FONCTION
DES SIEGES
SPECIFIQUES
DES TC**

f-Tumeurs de la région sellaire : tumeurs hypophysaires

- Types : sécrétoires, non sécrétoires, carcinomes hypophysaires
- Clinique :
 - × Signes endocriniens spécifiques si la tumeur est sécrétoire (adénome) :
 - GH ou STH : gigantisme avant puberté et acromégalie après celle-ci
 - ACTH : syndrome de Cushing
 - Prolactine : aménorrhée-galactorrhée chez la femme et impuissance-gynécomastie chez l'homme
 - × Signes visuels : hémianopsie bitemporale par compression du chiasma optique, paralysie d'un ou de plusieurs nerfs oculomoteurs
 - × HTIC : rare
 - × Il n'a habituellement pas de crise comitiale.
- Sécrétoires (endocrinopathies spécifiques) ou non sécrétoires
- Signes compressifs : céphalées, et :
 - × Hémianopsie bitemporale par compression du chiasma optique, atrophie optique homolatérale voire hémianopsie controlatérale
 - × Hypothalamus : diabète insipide, insuffisance hypophysaire
- Autres tumeurs de la selle turcique : méningiome, craniopharyngiome, métastases, kyste dermoïde) ou anévrisme peuvent comprimer le chiasma optique, envahir la selle et produire des symptômes identiques aux adénomes.

2-Etage sous-tentorial

a-Tumeurs pinéales

- Plus fréquentes dans l'enfance, mais peuvent apparaître à tout âge
- Puberté précoce, hydrocéphalie par compression de l'aqueduc de Sylvius
- Œdème papillaire voire HTIC
- Sont généralement des cancers de type germinale d'où l'intérêt du dosage dans le LCR des gonadotrophines chorioniques ou alpha-fœtoprotéine.

b-Tumeurs du tronc cérébral

- Sont habituellement des gliomes surtout des astrocytomes.
- Entraînent une destruction des noyaux des nerfs crâniens de façon uni ou bilatérale : V, VI, VII et X^{ème}
- Atteinte des voies motrices (hémiplégie) ou sensitives (hémianesthésie) ou troubles cérébelleux
- L'HTIC survient tardivement par obstruction de l'aqueduc de Sylvius

c-Tumeurs de la fosse postérieure : 4^{ème} ventricule et du cervelet

- Type : méduloblastome, gliomes, épendymomes ou métastases
- L'HTIC apparaît tôt par obstruction à l'écoulement du LCR
- Démarche ataxique, tremblement intentionnel, syndrome cérébelleux

EN FONCTION DES SIEGES SPECIFIQUES DES TC

d-Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux

- Type : neurinomes ou schwannomes
- Acouphène, hypo-acousie et parfois vertiges (VIII^{ème})
- Dans les T. de grande taille : compression des nerfs crâniens adjacents (VII), du tronc cérébral et de cervelet, hémiplégie ou hémianesthésie controlatérale



Neurinome de l'acoustique :
IRM en mode T1 montrant une
masse homogène arrondie

3-Particularités topographiques de certaines tumeurs

a-Tumeurs métastatiques : extra ou sous-durales

- Compriment ou envahissent le cortex sous-jacent
- Peuvent produire les mêmes signes de localisation qu'une tumeur corticale primitive.

b-Méningiomes (cf infra)

c-Lymphome primitif

- Incidence accrue chez les immunodéprimés (transplantés, VIH, déficit immunitaire congénital) et les personnes âgées.
- Localisation : unique ou multifocale au sein du parenchyme (souvent proche du système ventriculaire) ou au niveau des méninges
- Histo : la majeure partie de lymphomes sont à cellules B, fréquemment de type immunoblastosarcome
- La différence par rapport à des métastases d'un lymphome systémique qui ont tendance à siéger au niveau médullaire épidual ou méningé.
- Diagnostic différentiel chez le sidéen : toxoplasmose cérébrale.

EXAMEN CLINIQUE CHEZ UN MALADE SUSPECTE AYANT UNE TC

1-Signes d'orientation : à rechercher à l'anamnèse

- Signes de dysfonctionnement cérébral focal lentement évolutifs
- Céphalées récentes ou persistantes ou signes d'HTIC
- Crises comitiales focales d'apparition récente

2-Examen clinique proprement dit

a-Examen somatique général : recherche de :

- Signes cutanés de mélanome, de neurofibromatose (taches café au lait)
- Adénopathies, hépatosplénomégalie : cancer et/ou lymphome systémiques
- Anomalie au TR (prostate, K colorectal), hémorragie digestive occulte
- Atteinte gynécologique (mammaire ou pelvienne), cardio-pulmonaire.

b-Examen neurologique

- Evaluer l'état mental : signes de déficit cognitif ayant une valeur localisatrice comme l'aphasie, l'apraxie ou les troubles de la mémoire
- Recherche de signes d'HTIC : œdème papillaire, paralysie du VI
- Asymétries de la motricité, de la sensibilité, des ROT, du champ visuel
- Signes orientant vers une atteinte des racines lombo-sacrées (méta-leptoméningées).

V-DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Basé sur l'orientation clinique, l'iconographique et surtout sur l'histologie.

TUMEURS MALIGNES PRIMITIVES

Les plus fréquentes sont les gliomes allant du grade I au grade IV.
Pas de métastases en dehors du système nerveux.

1-Astrocytome de bas grade

- Incidence : beaucoup plus rare que les A. anaplasiques et les glioblastomes.
- Age de survenue : adultes jeunes de 20 à 40 ans
- Siège : souvent cortical hémisphérique
- Pronostic : survie prolongée de 10 ans ou plus, peut se transformer en astrocytome de haut grade.
- Neuroimagerie :
 - TDM IV- : lésion hypodense, calcifications dans 15 à 20% des cas, pas de saignement et les kystes sont rares
 - TDM IV + : pas ou très peu de prise de contraste. Manque de spécificité d'où l'IRM s'impose.
 - IRM T1 : lésion signale
 - IRM T1 gado + : pas ou très peu de prise de contraste
 - IRM T2 : hypersignal, rarement couronne d'œdèmes périphériques en hypersignal plus marqué. Image de nécrose et de prise de contraste en cas de transformation en astrocytome de haut grade.

2-Astrocytomes anaplasiques

- Incidence : les plus fréquents de l'adulte avec les glioblastomes
- Age de survenue : 40 à 60 ans
- Siège : le plus souvent au niveau de la substance blanche ; peuvent s'étendre le long des faisceaux de la sub. blanche
- Pronostic : survie 18 à 30 mois.
- Neuro-imagerie :
 - TDM IV- : hypodense, hétérogène, remaniements kystiques, hémorragiques, très rares calcifications
 - TDM IV+ : prise de contraste irrégulière et hétérogène. Nécessité de l'IRM afin de préciser l'opérabilité.
 - IRM T1 : lésion hyposignale voire variable selon les remaniements
 - IRM T1 gado + : prise de contraste irrégulière et inhomogène
 - IRM T2 : hyposignal voire variable selon les remaniements



TDM cérébrale avec injection : lésions multiples intra-cérébrales prenant le contraste avec œdème péri-lésionnel. Métastases multiples d'un mélanome malin

3-Glioblastome ou astrocytome grade IV

4-Oligodendrogliome

METASTASES

1-Particularités générales

- Incidence : 25% des tumeurs cérébrales toutes étiologies confondues, exceptionnelles chez l'enfant, multiples dans 75% des cas environ
- Cancer primitif : poumons le plus souvent (50%), sein, mélanome, gastro-intestinal et génito-urinaire.
- Localisation : sus et/ou sous-tentorielles, dans la substance blanche ou grise ou à la jonction des substances blanche et grise.



IRM cérébrale avec injection :
métastase cérébrale occipitale droite
d'un cancer du poumon

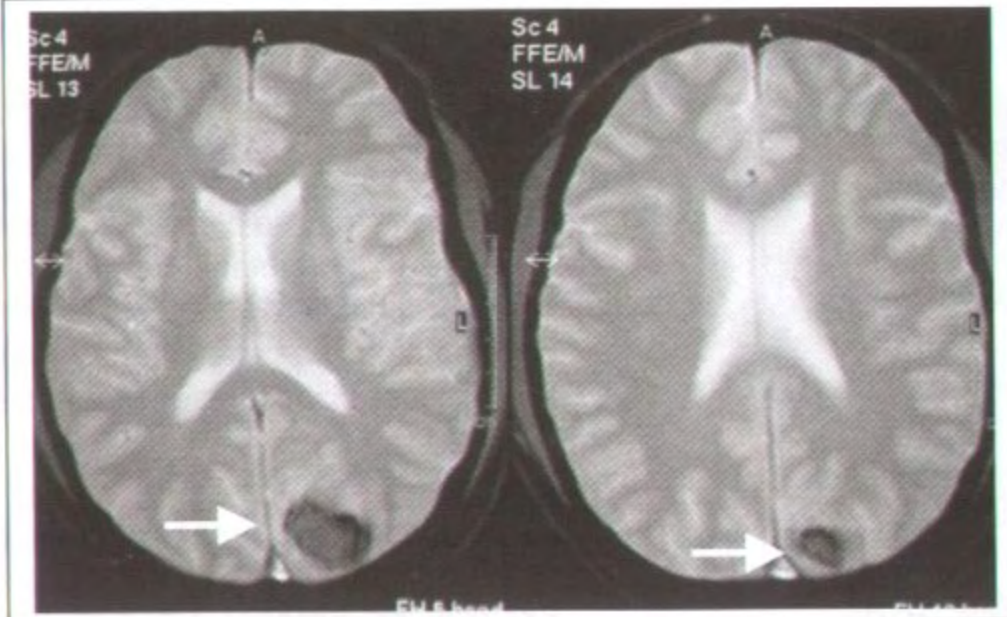
2-Clinique

- Installation et évolution rapides de la symptomatologie
- Signes : crises d'épilepsie +++, céphalées d'intensité croissante, signes déficitaires (valeur localisatrice), HTIC

3-Paraclinique

- Neuro-imagerie : IRM ou TDM avec contraste = examens de choix
 - Scanner
 - Caractère multiple des lésions. Contraste entre la taille de la tumeur et l'importance de l'œdème périphérique :
 - × Sans contraste : TDM IV- :
 - Isodense ou discrètement hyperdense avec hypodensité en couronne de l'œdème périphérique et des remaniements nécrotiques
 - Spontanément hyperdense : métastases hémorragiques (sein, rein, mélanome, choriocarcinome)
 - Très hyperdenses : méta-calcifiées, le plus souvent liées au traitement
 - × Avec contraste : TDM IV+ :
 - Petites lésions : prise de contraste intense
 - Grandes lésions : prise de contraste en anneau périphérique
 - IRM
 - × Non nécessaire en cas de lésions multiples ou de lésion unique inopérable
 - × T1 : hyposignal le plus souvent sauf si méta-hémorragiques ou certains mélanomes en hypersignal
 - × T1 + gado : sensibilité plus grande de la détection des petites lésions (> TDM IV+),
 - × T2 : le plus souvent hyperintense sauf méta-calcifiées, remaniements hémorragiques, mélanomes
 - Bilan du primitif : en fonction des éléments d'orientation (RP, EAP voire TDM thoraco-abdomino-pelvienne, endoscopie digestive haute et basse, etc.)

METASTASES



Tumeur kystique occipitale gauche

4-Diagnostic différentiel : abcès et TC primitive.

1-Méningiomes : le plus souvent (2 dossier ECN)

a-Définition et épidémiologie

- Tumeurs bénignes se développant à partir des cellules arachnoïdiennes (pie-mère), elles peuvent être intracrâniennes ou intrarachidiennes
- Représentent 17 à 20% des tumeurs du SNC, souvent de découverte fortuite lors d'autopsie.
- Plus fréquents chez la femme, plus fréquemment entre 40 et 60 ans (lorsqu'ils sont symptomatiques), mais peuvent également être présents au cours de l'enfance
- Peuvent être multiples (hémangiopéricytome) et devenir malins, envahissant ainsi le parenchyme normal, métastasent parfois et ont tendance à récidiver

b-Sièges habituels (là où il y a de la dure-mère) :

- La ligne médiane : faux du cerveau, convexité cérébrale (à proximité des sinus veineux), sillon olfactif
- Le long de la base du crâne et dans la fosse postérieure : le long de l'artère sphénoïdale, la selle turcique, le trou occipital et la tente du cervelet.

c-Manifestations cliniques

- Crises comitiales : souvent révélatrices
- Déficit neurologique focalisé en fonction du siège du méningiome :
 - × Région sellaire : atteinte des II^{ème}, III^{ème} ; IV^{ème}, V^{ème} et VI^{ème} paires crâniennes
 - × Faux du cerveau : paraplégie par compression des 2 lobules paracentraux
 - × Convexités : perte de la fonction cognitive similaire à la démence
 - × Base du crâne : troubles de la vision, exophtalmie, œdème papillaire parfois et atteinte de l'odorat
 - × Fosse postérieure : surtout hydrocéphalie
 - × Trou occipital : douleurs sous-occipitales, faiblesse du MS puis du MI homolatéral voire controlatéral, parfois signe de Lhermitte et anomalies des nerfs crâniens

TUMEURS
BENIGNES

TUMEURS BENIGNES

d-Paraclinique

- Radio simple du crâne : calcifications fréquentes, peuvent provoquer des altérations osseuses caractéristiques (condensation et/ou géodes).
- Scanner IV-: masse bien limitée spontanément hyperdense
- Scanner IV+ : prennent fortement le contraste.
- Artériographie ou angio-IRM : identifie les vaisseaux de la tumeur provenant des branches méningées de la carotide externe.
- IRM : masses iso-intenses prenant le gadolinium.

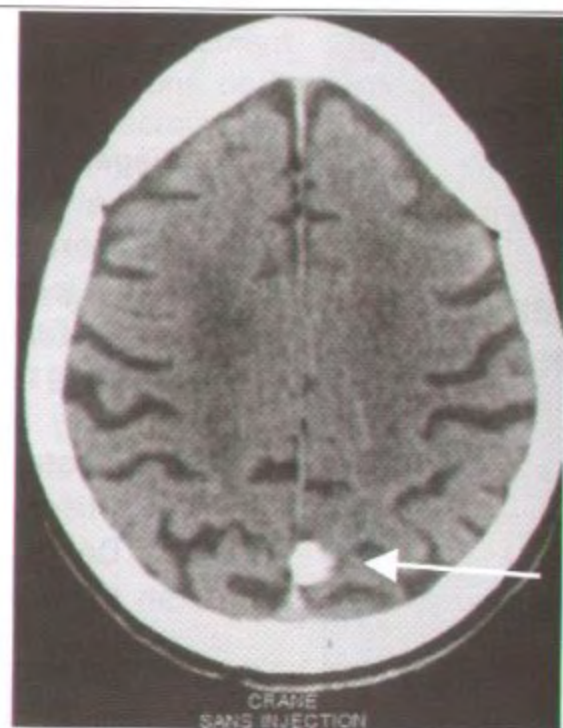
e-Traitement

- Le traitement et le pronostic dépendent de l'histologie et surtout de la localisation
- Exérèse chirurgicale :
 - × Les localisations intraventriculaires ou para-sagittales sont d'habitude résécables et les récives sont rares
 - × Celles du sillon olfactif, région sphénoïdale et parasellaire : difficiles à enlever complètement, susceptibles de récidiver
 - × Celles du trou occipital : peuvent être complètement réséquées
- Radiothérapie à faisceaux focalisés : pour les méningiomes malins et sur les méningiomes incomplètement réséqués.
- Autres : chimiothérapie sans efficacité apparente. Agents antiprogénatifs en cours d'évaluation.

2-Plus rarement : épendymome



IRM cérébrale avec injection : masse de l'angle ponto-cérébelleux gauche avec « base d'implantation » large. Méningiome de l'angle ponto-cérébelleux



TDM cérébrale sans IV : calcifications en projection de la faux du cerveau. Méningiome calcifié

VI-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Processus vasculaire	Processus infectieux	Pathologie parasitaire	Pathologie inflammatoire et infiltrative	Pathologie malformative
- Hématome - AVCI - Anévrisme - Pseudotumoral - Hémangiome caverneux.	- Abscès à pyogène - Encéphalite - Tuberculose, etc.	- Cysticercose - Kyste hydatique - Toxoplasmose	- Sarcoïdose - Histiocytose - SEP	- Kyste arachnoïdien, kyste des plexus choroïdes - Hétéropie cérébrale - Dysmorphoplasie neuroépithéliale

VII-DIAGNOSTIC PARACLINIQUE

NEURO IMAGERIE

L'IRM et le scanner sans et avec injection de contraste ont largement supplanté l'association radio du crâne, EEG, scintigraphie cérébrale et angiographie (principales méthodes d'investigation des Tc.)

1-L'IRM cérébrale est l'examen de choix

a-Contre-indications

- Absolues :
 - × Pacemaker, neurostimulateur, corps étranger métallique, valves cardiaques mécaniques anciennes
 - × Clips vasculaires intracérébraux, ferromagnétiques et non ferromagnétiques jusqu'à preuve du contraire
 - × Injection de gadolinium pendant la grossesse
- Relatives : claustrophobie, agitation, nécessité de surveillance étroite

b-Avantages

- Permet de mettre en évidence la majorité des lésions tumorales
- Permet d'observer avec beaucoup plus de détails les lésions de la base du crâne, du tronc cérébral, du cervelet et de la moelle épinière
- Offre une excellente sensibilité et une bonne définition du détail anatomique
- N'utilise pas de radiations ionisantes
- Permet des séquences angio-IRM permettant de mesurer la vascularisation de la T. rendant inutile l'angiographie préopératoire
- L'injection de gadolinium :
 - × Identifie les lésions de la barrière hémato-encéphalique, utile pour le ciblage des interventions stéréotaxiques
 - × Produit parfois une hypotension, des nausées ou du vomissements
 - × Prudence dans l'insuffisance hépatique et l'anémie hémolytique

2-TDM cérébrale

- Reste essentielle par sa rapidité d'exécution (urgences), son coût et sa capacité à visualiser les modifications de la densité osseuse
- Avec injection, elle permet de visualiser des tumeurs ne dépassant pas 0,5 cm de diamètre
- Dans certains cas, elle permet d'emblée un diagnostic de nature quand l'image TDM est typique : méningiome, neurinome, adénome hypophysaire

NEURO IMAGERIE	3-Etude du LCR 4-Etude histologique +++ : capitale pour le pronostic et la thérapeutique 5-Angiographie cérébrale Les vaisseaux des tumeurs malignes sont caractérisées par un « blush » artériographique (veines de drainage dilatées s'injectant précocement) ; ce blush ne s'observe pas au cours d'une hémorragie cérébrale, d'un infarctus ou d'un abcès
----------------------------------	---

VIII-TRAITEMENT

- Avancées thérapeutiques de ces 10 dernières années → arsenal thérapeutique qui permet de faire face à des situations considérées auparavant comme désespérées
- Résection ou exérèse chirurgicale quand elle est possible : à cause des zones fonctionnelles, la qualité curative et totale d'une exérèse chirurgicale est sacrifiée

PRISE EN CHARGE THERAPEUTHIQUE	- L'adhésion au traitement d'une TC dépend en grande partie de la qualité de l'annonce du diagnostic. - Pour le praticien, selon le cas, il doit : - Annoncer le diagnostic au patient et à ses proches de TC comme un diagnostic possible ou comme une lésion de nature indéterminée qui nécessite des investigations complémentaires (spécialiste de TC, stéréotaxie...) - Emettre des réserves sur la bénignité ou malignité de la TC - Tempérer l'assurance des neuroradiologues quand ils font état d'un diagnostic trop précis car il peut y avoir une confusion : - Entre divers types de TC : gliome malin, lymphome, métastase - Entre TC histologiquement bénigne et maligne : astrocytome, astrocytome anaplasique - Entre tumeur et lésion expansive non tumorale : abcès, granulome, démyélinisation inflammatoire étendue (SEP pseudo-tumorale). - Dans les tumeurs parenchymateuses, le diagnostic de certitude ne peut provenir que de la biopsie cérébrale (stéréotaxique) ou mieux encore de l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire - L'annonce du diagnostic d'une TC est généralement vécue comme une catastrophe - Il faut rassurer le patient, afficher une attitude résolument offensive en montrant que la situation n'est pas irrémédiable et qu'il existe de multiples possibilités de traitement (ci-dessous). - Un des problèmes parfois abordés par les familles est celui de l'hérédité tumorale : la plupart des TC sont sporadiques, à part les TC qui compliquent une maladie génétique (neurofibromatose, sclérose tubéreuse de Bourneville ou von Hippel-Landau) où une enquête génétique sera demandée.
--	--

LES SITUATIONS D'URGENCE	1-HTIC ▪ Clinique : reconnaître une HTIC : céphalées, vomissements, troubles de la conscience, association d'un ou de plusieurs signes de focalisation neurologique et/ou crise comitiale, risque de décès par engagement. ▪ Œdème papillaire ou stase papillaire au FO ▪ Paraclinique : scanner cérébral en urgence avec et sans injection, PL contre-indiquée ▪ Traitement : urgence diagnostique et thérapeutique : – Traitement de l'œdème cérébral : corticoïdes – Mesures de réanimation : hospitalisation en USI à côté d'un service de neurochirurgie, utilité d'une éventuelle décompression chirurgicale, de dérivation 2-Crise comitiale ▪ Pouvant aller d'une crise simple à une crise complexe (selon la localisation), secondairement généralisée ▪ Intérêt d'un examen neurologique à la recherche de signes de localisation et d'un EEG en per critique ou en post de critique dans les 24 heures (valeur topographique) ▪ Traitement : anti-épileptiques. 3-Déficit moteur focal ▪ Traitement de l'œdème, dérivation du LCR si indication, exérèse chirurgicale totale si possible ou à visée décompressive
TRAITEMENTS DES TC MALIGNES PRIMITIVES DE L'ADULTE (CHIMIOTHÉRAPIE)	1-Généralités sur la chimiothérapie ▪ La chimiothérapie (CT) des TC malignes primitives n'est pas curative. ▪ Buts : prolonger la survie tout en essayant constamment de préserver une qualité de vie acceptable ; les résultats sont bien réels... mais très limités ▪ La CT est utilisée comme : – Traitement adjuvant pour accroître l'efficacité de la chirurgie et de la radiothérapie (RT) à la phase initiale du traitement – Ou seule lors de la récurrence après RT – Ou néoadjuvante (avant la RT) : cas de tumeurs chimio-sensibles dans le but de réduire dose et volume de RT limitant ainsi le risque de complications tardives de RT. ▪ Difficultés inhérentes aux caractéristiques du cerveau et des TC elles-mêmes : – Double exigence : être délivrées à des doses suffisantes pour atteindre des concentrations cytotoxiques dans les TC tout en évitant d'exposer le SNC (leuco-encéphalopathie) – La marge entre seuil d'efficacité et de toxicité des TC est étroite. 2-Traitements spécifiques en fonction de la nature histologique a-Gliomes astrocytaires malins : astrocytomes anaplasiques (AA) et glioblastomes (BGM) – Les AA représentent 20% des TCCM de l'adulte et les GBM 60% : × Chirurgie (si possible) × Radiothérapie (RT) : 60 Gray, par fraction de 1,8 Gy (1 x/j, 5 x/semaine pdt 5 à 7 semaines) et chimiothérapie adjuvante en complément à la RT.

TRAITEMENTS DES TC MALIGNES PRIMITIVES DE L'ADULTE (CHIMIOThÉRAPIE)

- **Chimiothérapie adjuvante** : produits : nitroso-urée (lomustine, carmustine), bénéfice modeste en terme de médiane de survie, bénéfice à long terme avec mortalité diminuée de 15%
- **Chimiothérapie (CT) des récidives**
- **Autres modalités d'administration des chimiothérapies** :
 - × **Chimiothérapie intra-artérielle** :
 - Intra-carotidienne et/ou intra-vertébrale
 - Intérêt : pas trop d'exposition systémique
 - Inconvénients : leuco-encéphalopathies, toxicité oculaire
 - × **CT à forte dose suivie d'autogreffe de moelle osseuse** :
 - Doses 5 à 10 fois supérieures à celles utilisées en IV.
 - BCNU (1 g/m²) dans GBM, avant RT et dans les récidives
 - × **CT intra-tumorale** : résultats encourageants (BCNU), bien tolérée.

b-Oligodendrogliomes et gliomes mixtes anaplasiques

- Fréquence : 5 à 10% des TCPM de l'adulte, chimio-sensible.
- Traitements : l'association PCV
- Résultats à la phase initiale : réponses complètes dans 80% des cas
- Résultats dans les récidives : réponses complètes dans 80% des cas
- Médiane de survie : 1 à 4 ans

c-Ependymome anaplasique

- Fréquence : 1 à 5% des TCPM de l'adulte, se développent dans les ventricules, moelle cervicale et cône terminal.
- Traitements : chir + RT, pronostic mauvais, survie à 5 ans ne dépasse pas 50%. CT en cas de récurrence essentiellement chez l'enfant après chir et RT
- Produits : nitroso-urées en monothérapie (BCNU) ou en polyCT (CCNU-procarbazine-vincristine-6-thioguanine-dibromodulcitol).
- Résultats dans les récidives : stabilisation dans 50% des cas
- Médiane de rémission : 12 mois

d-Médulloblastome

- Fréquence : 1 à 5% des TCPM de l'adulte (20-30 ans), elle est essentiellement une tumeur de l'enfant.
- Traitements : exérèse la plus complète possible + RT (de l'ensemble du SNC en raison de risque de dissémination, 55 Gy dans la fosse post, 35 Gy dans le crâne et la ME). Taux de rémission à 5 ans = 50%.
- La CT adjuvante (réservée aux médulloblastomes invasifs) ou en cas de récurrence après chirurgie + radiothérapie stabilisation tumorale
- Médiane de survie : 1 à 4 ans

e-Germinomes

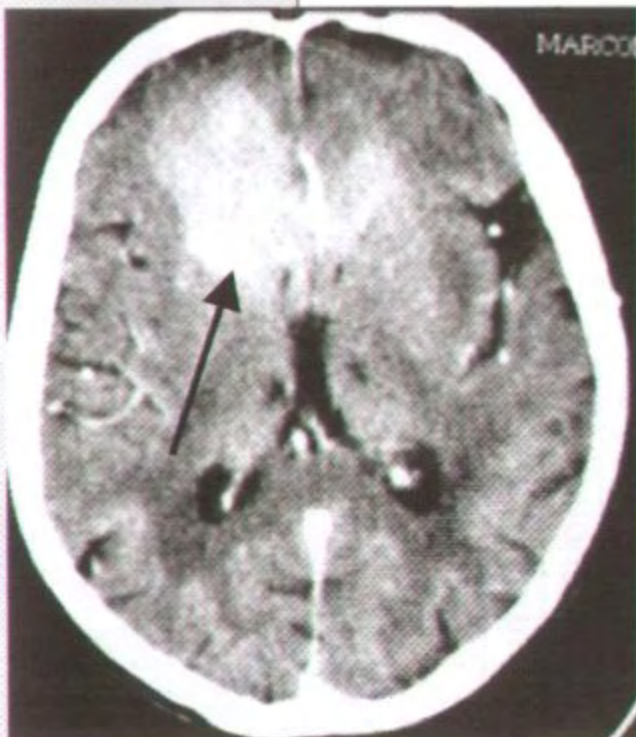
- Fréquence : 0,5% des TCPM de l'adulte, touchent l'enfant et l'adulte jeune, siègent principalement dans la région pinéale.
- Traitement : chir exceptionnellement indiquée car siège profond, caractère infiltrant et risque de dissémination méningée, biopsie quasi obligatoire

TRAITEMENTS DES TC MALIGNES PRIMITIVES DE L'ADULTE (CHIMIOTHÉRAPIE)

- RT : les germinomes sont très radio-sensibles :
 - × Avec survie à 10 ans près de 86% (50 Gy dans la tumeur, 30 Gy dans l'encéphale et la ME car risque de dissémination méningée).
 - × Complications tardives : encéphalopathie radique, troubles neuro-endocriniens)
- CT : les germinomes sont également très chimio-sensibles :
 - × Avec réponses complètes ou partielles dans près de 90%
 - × Produits : cisplatine, carboplatine, VP16, bléomycine, cyclophosphamide, méthotrexate, vinblastine.
 - × Indications : en néoadjuvant (avant RT dans le but de réduire la dose et le volume d'irradiation), dans les récurrences après RT ou seule.

f-Lymphomes malins cérébraux primitifs

- 0,5% des TCPM. Le traitement est médical, la chir n'a pas d'effet thérapeutique car il s'agit d'une tumeur très infiltrante et souvent multifocale :
 - × Corticothérapie : entraîne, dans 50% des cas, en quelques heures, une fonte de l'image tumorale grâce à son **activité antitumorale propre** sur les cellules lymphomateuses et en diminuant la perméabilité de la BHE.
 - × RT : demeure le traitement de référence, bonne réponse dans 80% des cas :
 - Rechutes précoces, la médiane de survie ne dépasse pas 12-18 mois
 - × CT : était réservée aux récurrences :
 - CT adjuvante + RT : en traitement initial prolongent la durée de rémission et doublent la médiane de survie par rapport à la RT seule
 - Produits : méthotrexate (MTX) en IV à forte dose (3 g/m^2), en intrathécale ou intraventriculaire (iv)
 - Protocoles :
 - ↪ MTX en IV à doses intermédiaires + injections répétées en intraventriculaire avant RT puis CT d'entretien (Aracytine)
 - ↪ Bénéfice/RT seule : médiane hypertensité frontale montrant
 - ↪ De survie 42 mois contre 21 pour un lymphome



LES POINTS FORTS

Les signes d'appel d'une tumeur intracrânienne sont :

- Des signes d'atteinte de localisation supra-tentorielle ou sous-tentorielle
- Ou liée à l'hypertension intracrânienne, ou à des crises convulsives.

Le diagnostic est donné par l'imagerie (scanner ou IRM). Le traitement est en fonction du type de tumeur (bénin ou malin).

Les formes les plus fréquentes sont les gliomes, les méningiomes, les adénomes hypophysaires les métastases cérébrales.

Le traitement est multidisciplinaire, basé soit sur la chirurgie, soit sur la radiothérapie, soit sur la chimiothérapie, voire la combinaison de ces trois modalités en fonction du type étiologique.

AVC : Prise en charge hospitalière

Item 133

Urgence vitale, thérapeutique	1
Mise en condition	NC
- Dans une unité de soins intensifs neuro-vasculaire	2
- Surveillance des paramètres vitaux : pouls, température, ECG	2,1
- Position à plat pour les AVC ischémiques jusqu'à l'échographie-doppler des TSA	1
- Position à 30° en décubitus dorsal pour les AVC hémorragiques	1
- Recherche de troubles de la déglutition avant la première alimentation	1
Mesures neuroprotectrices	NC
- Lutte contre hypoxie	1
o Liberté des voies aériennes supérieures	NC
o Prévention de l'encombrement bronchique et des pneumopathies d'inhalation	NC
o Oxygénothérapie systématique non recommandée.	NC
- Lutte contre hyperthermie	1

o Antipyrétique type paracétamol recommandé en cas d'hyperthermie > 37,5 °C	NC
- Lutte contre hyperglycémie	1
o Insulinothérapie si glycémie est ≥ 10 mmol/l.	NC
- PEC de l'HTA	NC
o Respecter l'hypertension artérielle (HTA) à la phase aiguë d'un AVC ischémique sauf dans les cas suivants	1
▪ PA > 185/110 mmHg et traitement fibrinolytique	NC
▪ PA > 185/110 mmHg et ACC hémorragique	NC
▪ PA > 220/120 mmHg et AVC ischémique	NC
- Prévention des complications thrombo-emboliques veineuses	1
o lever précoce recommandé	NC
o AVC ischémique avec immobilisation : HBPM dès les 24 premières heures	NC
o AVC hémorragique avec immobilisation : contention et HBPM préventives à discuter après 24-48h	NC
- En cas d'œdème cérébral : pas de corticoïde mais agents hyperosmolaires	1

L'ECN en TIROIRS



Tomo 2

- Pas de traitement préventif de l'épilepsie	1
- Traitement antithrombotique de l'AVC ischémique	NC
o Traitement antiplaquettaire par aspirine (160 à 300 mg/j) est recommandé dès que possible après un AVC ischémique artériel, sauf si un traitement fibrinolytique est envisagé	1
- Traitement thrombolytique de l'AVC ischémique	NC
o Le rt-PA (altéplase) par voie IV est recommandé en cas d'AVC ischémique de moins de 4 heures 30 (heure de début précise) et absence de CI	1
- Traitement neurochirurgical en cas d'infarctus cérébelleux et d'infarctus hémisphérique malin ou d'hémorragie cérébrale importante	1
Surveillance	1

(Accident vasculaire cérébral : prise en charge précoce (alerte, phase préhospitalière, phase hospitalière initiale, indications de la thrombolyse), HAS 2009)

Commentaires personnels

1 ^{er} tour	/20
2 ^{ème} tour	/20
3 ^{ème} tour	/20

Module 11 : SYNTHÈSE CLINIQUE ET THÉRAPEUTIQUE -
DE LA PLAINTÉ DU PATIENT À LA DÉCISION THÉRAPEUTIQUE - URGENCES

Chapitre 14 - ITEM N°186

ASTHENIE ET FATIGABILITE

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN MOTS CLES 	• Diagnostiquer une asthénie et une fatigabilité	
	• Organique ou fonctionnelle • Rechercher signes d'appels clinique : fièvre, amaigrissement, adénopathies... • Bilan biologique standardisé • Etiologie : endocriniennes, inflammatoire, néoplasiques, infections, psychiatrique, auto immun.	

I-DEFINITION

- La fatigue ou asthénie : symptôme non spécifique, intervenant dans bon nombre de maladies somatiques ou psychiatriques.
- « La fatigue est une plainte résultant d'un déséquilibre entre ce qui doit être accompli et ce qui peut l'être ».
- On distingue l'**asthénie aiguë** dont la durée est inférieure à 6 mois et l'**asthénie chronique** dont la durée est > 6 mois. **SFC (syndrome de fatigue chronique)**.

II-EPIDEMIOLOGIE

DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	• Environ 15 à 20% de patients se plaignent d'un état de fatigue persistant et chez 10% d'entre eux la fatigue dure depuis plus de 6 mois • La fatigue rend compte de plus de 5 millions d'actes médicaux par an • Seulement 1% de la population souffrant de fatigue significative s'inscrit dans la définition du Syndrome de Fatigue Chronique. • Il y a plus de femmes que d'hommes qui consultent pour fatigue. Ratio H/F = 1/3 • Malgré les progrès techniques constants de la médecine, une cause pour la fatigue ne serait mise en évidence que dans la moitié des cas.
DONNEES GENERALES	• Il y a une association fréquente entre fatigue et problème psychologique. • Les personnes souffrant de fatigue consultent plus souvent leur médecin traitant, consomment plus de médicaments et sont plus souvent en incapacité de travail. • L'impact socio-économique de la fatigue est donc considérable. • La fatigue est souvent perçue comme physique par le patient, alors qu'elle est souvent perçue comme psychologique par le médecin. • L'évolution de la fatigue va dans la grande majorité des cas vers une amélioration spontanée

III-DEMARCHE DIAGNOSTIQUE

Lorsque la fatigue est isolée, le diagnostic est difficile et les faux pas sont nombreux

En pratique, il faut démembrer le symptôme dans l'une ou l'autre de ses 3 composantes élémentaires :

LA FAIBLESSE MUSCULAIRE	• Définition : état de fatigue déclenché par le mouvement ou l'effort et qui empêche de terminer l'action. Elle renvoie à une maladie des muscles ou du système nerveux • Elle représente 5% des causes de fatigue chronique • Son diagnostic est clinique. A l'examen : lever les bras, flexion-extension d'un segment de membre contre-résistance, accroupissement, etc. • Origine : - Myogène : topographie proximale du déficit associée à des myalgies ou des crampes - Atteinte neurologique périphérique : déficit distal, troubles de la sensibilité des extrémités - Atteinte médullaire : paraparésie, sd. lésionnel et sous-lésionnel. - Etiologies : myasthénie, myopathies inflammatoires ou métaboliques, neuropathies périphériques, compression médullaire, SEP, etc. • Paraclinique : dosage des CPK, EMG, IRM cerveau et ME
L'ASTHENIE	L'asthénie peut être d'origine psychique ou organique 1-Identification d'une asthénie organique • C'est une asthénie réactive, avec conservation de l'élan vital et volonté de ne pas s'avouer vaincu • Traduit une difficulté à agir et non pas à réagir ; plaisirs et désirs indemnes • Le malade a toujours envie de faire, relever ce qu'il ne peut plus faire • Rechercher des troubles caractériels réactifs (à distinguer des troubles caractériels permanents du dépressif sans cause déclenchante traduisant une capitulation). 2-Les différentes causes organiques les plus fréquentes de l'asthénie a-Asthénie par dépense d'énergie excessive - Exogène : × Le surmenage : cause la plus fréquente (conjoncture socioprofessionnelle et économique actuelle) × Signes : état d'épuisement inhabituel, sentiment d'être débordé tout le temps, difficultés à résoudre les problèmes du quotidien, troubles caractériels allant vers un comportement tyrannique vis-à-vis de l'entourage. × Traitement : le repos qui sera dur à négocier. - Endogène : × Syndrome inflammatoire clinique (fièvre, arthralgies, myalgies, anorexie, amaigrissement) × Bio : bilan étiologique du sd. inflammatoire (NFS, VS, CRP, etc.) × Etiologies : infections virales notamment hépatites (C et B)

L'ASTHENIE

b-Asthénie par défaut de récupération : sommeil non réparateur

- Regroupe toutes les maladies d'un sommeil non réparateur notamment :
 - × La somnolence diurne excessive :
 - Troubles sévères pour 5% de la population et troubles modérés pour 15 à 20%
 - Diagnostic : repose sur l'échelle de somnolence d'Epworth (tableau)
 - Causes : insuffisance de sommeil, abus de psychotropes (benzo, alcool, opiacés)
 - × Le syndrome d'apnée du sommeil :
 - Concerne 5% des adultes
 - Signes : somnolence diurne, ronflement nocturne avec épisodes de respiration bruyante et de nycturie, céphalées matinales, baisse de libido, troubles cognitifs, HTA, etc.
 - Diagnostic : polysomnographie avec établissement de l'index apnée-hypopnée ;
 - Risques : AVC, infarctus de myocarde
 - × Le syndrome de jambe sans repos :
 - Prévalence de 8,5%, répercussion sévère sur la qualité de vie dans 4% des cas ; 70% des patients sont des femmes > 45 ans
 - Signes : besoin irrésistible de bouger les jambes lors du repos surtout le soir, des mouvements périodiques des orteils et des pieds pendant le sommeil allégeant le sommeil voire traduisant des micro-éveils non ressentis par les patients
 - Diagnostic : repose sur l'échelle de somnolence d'Epworth (tableau)
 - Etiologies : le plus souvent idiopathique sinon conséquence d'une carence en fer, d'une insuffisance rénale chronique, d'un diabète, d'une hypothyroïdie, de carences vitaminiques, de prise de neuroleptiques

c-Origine hormonale

- Maladie d'Addison : triade asthénie, hypotension et lélanodermie
- Hypercorticisme
- Hypothyroïdie (6 à 10% des femmes après la ménopause) l'asthénie est présente lorsque le TSH est > 10 mU/l avec un risque d'AVC et d'IDM.
- Hypopituitarisme : aménorrhée, peau fine et pâle avec dépilation, dépigmentation des organes génitaux externes et des aréoles mammaires ;
- Hypercalcémie : rechercher une hyperparathyroïdie, une intoxication à la vitamine D, un myélome, des métastases osseuses
 - × **NB** : la calcémie doit être dosée avec la phosphorémie car une hypophosphorémie quelle que soit la cause, multiplie le risque de décès en cas d'infection chez les personnes âgées.
- Hypoglycémie fonctionnelle ou diabète mal équilibré.

L'ASTHENIE	d-Par anomalie de la composition du sang. - Carences martiales : elles sont responsables d'asthénie, même avant l'apparition d'anémie : × Signes : perlèches, prurit, atrophie des ongles, altération de la mémoire réversible après traitement × Etiologies : carence d'apport, malabsorption de fer (gastrite atrophiante, entéropathie chronique notamment la maladie cœliaque), hémorragies occultes. - L'hémochromatose : patient jeune, fatigue chronique : × Etiologies : héréditaire, homozygote ou hétérozygote × Signes : signe de la poignée de main douloureuse par arthrites métacarpo-phalangiennes et interphalangiennes proximales × Bio : ferritinémie et coeff de saturation de la transferrine (> 50%) apportent une forte probabilité diagnostique. Rechercher la mutation la plus fréquente du gène HFE (C 282 Y). - Le syndrome métabolique : × Bio : hyperferritinémie, mais saturation de la transferrine < 45%. × Prédispose au diabète type 2 avec insulino-résistance, HTA et risque de cirrhose et d'adénocarcinome × TTT par saignée si la ferritine dépasse 450 micro g/l
LA LASSITUDE	• Représente 70 à 80% des causes de fatigues chroniques • Incapacité à réagir avec perte de l'élan vital ; mal de vivre ou « mal dans sa peau » • Traduit les limites du patient à développer des mécanismes de réajustement face à une situation éprouvante et se confond avec la dépression • Sémiologie : perte de l'énergie, du plaisir et du désir avec sentiment de dévalorisation et isolement social. Fatigue à prédominance matinale ayant tendance à s'estomper en fin de journée.
INTERROGATOIRE	▪ Lors de la première consultation, une attention toute particulière sera consacrée à l'anamnèse et à l'écoute du patient avec comme objectif principal d'installer une <i>relation de confiance</i> ▪ Le soutien du médecin à son patient est souvent le seul traitement efficace de la fatigue ▪ Il permet d'écarter une fatigue <i>physiologique</i> (post effort physique ou intellectuel exceptionnel) ▪ Il permet de distinguer une fatigue <i>physique</i> d'une fatigue d'ordre <i>psychologique</i> ▪ Une association fréquente existe entre fatigue et problèmes psychologiques. L'évaluation des patients doit comprendre la recherche des symptômes de la dépression.

INTERROGATOIRE

- Il devra détecter si la fatigue est présentée comme plainte *principale, isolée* ou si elle est *associée* à d'autres symptômes ou facteurs de risque :

→ **Plainte principale**, les antécédents et l'anamnèse sont les éléments qui apportent le plus d'informations diagnostiques. Il faut rechercher les antécédents, *un excès de stress quotidien*, la présence d'une maladie chronique sous-jacente et/ou d'un phénomène infectieux (en particulier viral) et détailler la liste des médicaments ou toxiques :

- × Sédatifs, somnifères, antidépresseurs, neuroleptiques, anti-épileptiques
- × Antihypertenseurs (centraux, bêta-bloquants, diurétiques)
- × Antihistaminiques
- × Analgésiques, alcool, drogues, tabac, caféine (effet rebond)

→ **Associée** à d'autres symptômes, la fatigue peut conduire à des diagnostics alternatifs :

- × Etat fébrile, douleurs, arthralgies
- × Dyspnée, ronflements, somnolence diurne
- × Faiblesse musculaire, perte ou gain de poids
- × Troubles du transit

Voici un tableau des différences entre fatigue physique et fatigue psychologique :

Caractéristique	Psychologique	Physique
Durée	Prolongée	Brève
Déficit primaire	Désir	Capacité
Début	Lié au stress	Non lié au stress
Plaintes diurnes	Max le matin	Max le soir
Décours	Fluctuant	Progressif
Effet de l'activité	Améliore	Aggrave
Symptômes associés	Multiples et non spécifiques	Restreints et spécifiques
Problèmes antérieurs	Fonctionnel	Organique
Famille	Source de stress	Apporte du soutien
Apparence	Anxieux, déprimé	Malade
Histoire familiale	Psychologique/OH	Néant
Effet placebo	Présent	Absent
Effet du sommeil	N'affecte pas ou aggrave	Améliore
Diminution des activités occupationnelles	Non	Oui

EXAMEN CLINIQUE	Orienté par l'interrogatoire, excepté dans le cas d'une asthénie aggravée ou persistante qui nécessitera un examen exhaustif. On s'attachera à : ▪ Une prise de la TA en position couchée et debout recherche une hypotension orthostatique ▪ Un examen détaillé de la peau : pâleur, ictère ▪ La palpation de la thyroïde ▪ La présence de fièvre persistante, d'adénopathie, d'une hépato- ou splénomégalie ▪ Un examen de la gorge ▪ Un examen cardio-pulmonaire recherchant une tachycardie une dyspnée et des signes d'insuffisance cardiaque... ▪ Un examen neurologique précis → La recherche de signes d'anémie, d'insuffisance cardiaque, d'affection respiratoire, de dysthyroïdie, d'infection occulte, de connectivite, de tumeur, etc.
EXAMENS COMPLEMENTAIRES	▪ En pratique, pour la plupart des adultes présentant une fatigue aiguë isolée, aucune cause physique n'est mise en évidence. Ces adultes ont souvent des problèmes psychosociaux qui doivent être considérés. ▪ Il n'y a pas lieu de procéder en routine à de multiples investigations qui ne serait significativement modifiée que dans moins de 10%. ▪ Intérêt du dosage de la ferritine : – Chez les femmes enceintes fatiguées : si la ferritinémie est basse ou à la limite inférieure en l'absence d'anémie, une supplémentation en fer pourrait notablement améliorer la fatigue – En cas de suspicion d'hémochromatose : arthralgies, etc. ▪ Patients de plus de 65 ans : il semble justifié de contrôler la VS la CRP, l'hémoglobine, une numération formule sanguine, la glycémie, la TSH, la créatininémie, les transaminases.

En pratique, bilan d'une asthénie en première intention :

• Clinique :

- Détermination du poids avec index de masse corporelle, périmètre abdominal
- Test d'Epworth au cabinet
- Température

• Biologie :

- NFS, plaquettes, VS, CRP, glycémie à jeun, créatininémie, Na, K, Ca, phosphore et albumine (pour le calcul de la calcémie corrigée)
- Tests fonctionnels hépatiques : ASAT, ALAT
- Ferritine, saturation de la transferrine
- TSH, cortisolémie, ECBU
- Anticorps antinucléaires et anti-SSA et SSB

IV-ETIOLOGIES

- **Endocriniennes et métaboliques :**
 - Insuffisance surrénale, hypothyroïdie, anémie, diabète
- **Inflammatoire :**
 - Maladie de Horton
- **Néoplasiques :**
 - Cancers solides, hémopathies malignes
- **Infections :**
 - Hépatite chronique, VIH, tuberculose
- **Psychiatrique :**
 - Dépression, troubles anxieux, troubles du sommeil
- **Auto Immun :**
 - Myasthénie, LED, GS...
- **Causes fonctionelles :**
 - Surmenage professionnel et/ou familial, stress
 - Grossesse, post-partum, ménopause
 - Syndrome prémenstruel
 - Décalage horaire (jet lag), sommeil insuffisant
- **Idiopathique :**
 - Près de 50% des cas.

V-PRISE EN CHARGE

- L'importance d'une relation médecin malade optimale avec une attitude compréhensive du médecin face à la fatigue de son interlocuteur
- L'importance d'une **bonne hygiène de vie** : sommeil en suffisance, régime adéquat et exercices modérés progressifs
- Limiter la prescription de médicaments aux seuls cas pour lesquels un diagnostic étiologique est établi
- Pas d'utilité démontrée des produits comme les toniques, les vitamines et minéraux ; ils ne sont pas dénués de risques, certains ont des effets toxiques et des interactions médicamenteuses possibles
- Il faut accorder la priorité à l'évolution dans le temps avec une tendance spontanée à l'amélioration

Chapitre 15 - ITEM N°188

CEPHALEES AIGUES ET CHRONIQUES

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• 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	
ITEMS LIEES	66, 90, 96, 119, 130, 133, 144, 146, 201, 212, 214, 262	

Du grec « kephalê » qui signifie la tête ; céphalées : sensations douloureuses ressenties au niveau de la tête.

I-DIAGNOSTIC POSITIF

PHYSIO-PATHOLOGIE	1-Les structures dont la stimulation peut être douloureuse (entraîner des céphalées) a-Structures exocrâniennes - Téguments de la face et du crâne - Muqueuses des sinus de la face, cavités naso-pharyngo-buccales - Globes oculaires, oreille moyenne, articulation temporo-mandibulaire et dents. b-Structures endocrâniennes, innervation de l'extrémité céphalique - Dure-mère de la base du crâne - Artères : carotides, vertébrales et méningées - Veines : les sinus veineux - Nerfs : les nerfs crâniens sensitifs (surtout le V) 2-L'acheminement du message douloureux vers le cerveau se fait par : ▪ Le nerf trijumeau ▪ Les 3 premières racines cervicales : C1 (névralgie d'Arnold), C2 et C3. En revanche la souffrance des autres racines cervicales dans l'arthrose cervicale ne peut être responsable de céphalées.
DIAGNOSTIC CLINIQUE	▪ Céphalées = motif de consultation extrêmement fréquent en pratique ; relèvent des causes multiples ▪ Éliminer les causes de spécialités (ORL, ophtalmologie, stomatologie) puis penser à des causes neurologiques et/ou générales ▪ Préciser le mode d'installation, sa chronicité (progressive, permanente ou chronique entrecoupée par des périodes d'accalmie). ▪ Toujours penser en premier aux pathologies urgentes : - Neurologiques : HTIC, syndrome méningé, AVC, dissections des artères cervico-encéphaliques - Locorégionale : glaucome aigu à angle fermé - Générale : maladie de Horton, poussée d'HTA, intoxication au CO.

II-DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

ORIGINE NEUROLOGIQUE

1-Céphalées de l'HTIC aiguë

- Céphalée progressive sur plusieurs jours ou semaines, survenant dans la **seconde moitié de la nuit** ou au réveil, exagérée par la position déclive.
- Peut s'accompagner d'autres éléments du syndrome d'HTIC : troubles visuels ou de la conscience, du comportement, signes de localisation.
- Toute **céphalée isolée, non expliquée, récente**, persistante et inhabituelle doit faire envisager l'HTIC. Elle doit faire pratiquer un examen du FO à la recherche d'une stase papillaire.

2-Syndrome méningé

- Céphalée d'installation brutale ou rapidement progressive, permanente, accentuée par le bruit (phonophobie), la lumière (photophobie) et les mouvements.
- S'accompagne de douleurs de la nuque, de rachialgies diffuses et de vomissements.

a-Méningite : fièvre. Raideur méningée. Avoir la « PL facile »

b-Hémorragie méningée : la céphalée est typiquement extrêmement violente

- Début brutal, instantané, comme une explosion ; troubles de conscience ou du comportement.
- Antécédents familiaux d'anévrisme intracrânien.
- Le scanner ne l'élimine pas à 100% : si celui-ci est normal, faire une PL.

3-AVC et thrombophlébite cérébrale

- Hémorragie cérébrale : présence de signes neurologiques focaux associés à la céphalée
- Thrombophlébite cérébrale (voir question)

4-Dissections des artères cervico-encéphaliques (carotides et vertébrales)

- Clinique : céphalées et cervicalgies souvent inaugurales, avec syndrome de Claude Bernard-Horner homolatéral si dissection de la carotide interne (par atteinte du sympathique péri-carotidien).
- Peuvent entraîner la survenue d'un AVCI ou oculaire, si elles ne sont pas traitées en urgence.
- Echo-Doppler cervical : en urgence confirme le diagnostic, éventuellement associé à une IRM et une angio-IRM cérébrale.

5-La migraine (cf. chapitre) et les CCQ

La conférence de consensus ANAES 2004 regroupe sous le terme CCQ (céphalée chronique quotidienne) : la migraine, les céphalées de tension, les céphalées par abus médicamenteux.

a-Céphalée « de tension »

- Se recoupent partiellement avec la migraine. Pas de pulsatilité, ni de signes digestifs. Peuvent se présenter comme une céphalée brève peu sévère, ou une céphalée chronique. Elles surviennent chez des sujets stressés et neurotoniques

ORIGINE NEUROLOGIQUE

- Clinique : généralement bilatérales, frontales ou occipito-cervicales postérieures
- Description : sensation de tête pleine, serrée ou comprimée en étau, d'installation plus progressive que la migraine, mais on rapporte une certaine « pulsatilité ». Surviennent lors d'un choc émotionnel ou une détresse psychologique. Durent de quelques heures à 1 ou 2 jours.
- **NB** : il existe un lien étroit avec la migraine.
- Traitement : AINS. Si les céphalées sont chroniques, elles deviennent plus difficiles à traiter.

b-Céphalées psychogènes

Représentent une grande partie des céphalées et se recoupent également avec les céphalées de tension.

- Les céphalées sont anciennes et fréquentes. De localisation variable, souvent occipitale, accompagnées de sensations très superficielles et diverses.
- Résistent aux antalgiques. Décrites comme « insupportables » alors qu'elles n'entravent que peu la vie socioprofessionnelle ; elles s'accompagnent de troubles de la thymie où dominant en général l'anxiété, la dépression et l'irritabilité.
- Le parallélisme évolutif étroit entre ces phénomènes psychiatriques et les céphalées est essentiel au diagnostic. L'examen neurologique et le fond d'œil sont normaux.

6- Autres céphalées

Les autres céphalées ont un contexte particulier qu'il faut rechercher :

a-Céphalées après un traumatisme crânien

- Céphalées précoces : hématome, dissection artérielle, brèche ostéo-méningée, œdème avec HTIC
- Céphalées tardives : HSD chronique, syndrome subjectif des traumatisés crâniens.

b-Céphalées positionnelles : penser à :

- Une tumeur du 3^{ème} ventricule avec blocage intermittent du LCR
- Sténose congénitale de l'aqueduc de Sylvius.

c-La névralgie d'Arnold (névralgie de la 1^{ère} racine nerveuse cervicale C1) : assez rare

- Part de la région rétro-mastoïdien et monte en avant et en haut, le long du cuir chevelu.
- Réveillée par certains mouvements de la tête, avec parfois des paresthésies du cuir chevelu.

d-Névralgies du trijumeau

- Séries de décharges douloureuses dans le territoire du V, atroces et fulgurantes, de quelques secondes
- S'accompagnent d'une mimique de douleur intense (crispation du visage)
- Peuvent être provoquées par la mastication, l'élocution et le contact superficiel d'une région précise (zone gâchette).

ORIGINE NEUROLOGIQUE

e-Les algies vasculaires de la face

- Plus fréquentes chez l'homme, péri-orbitaires, **toujours du même côté** chez un même sujet, débordant parfois la face vers la région crânienne ou cervicale, survenant par épisodes de plusieurs heures, souvent la nuit.
- Signes d'accompagnement homolatéraux : **congestion** de type rougeur, larmoiement, rhinorrhée et syndrome de Claude Bernard-Horner.
- Double périodicité : survenant par périodes de 10 à 21 jours et salves de 1 à 3 fois par jour pendant 30 à 80 minutes.

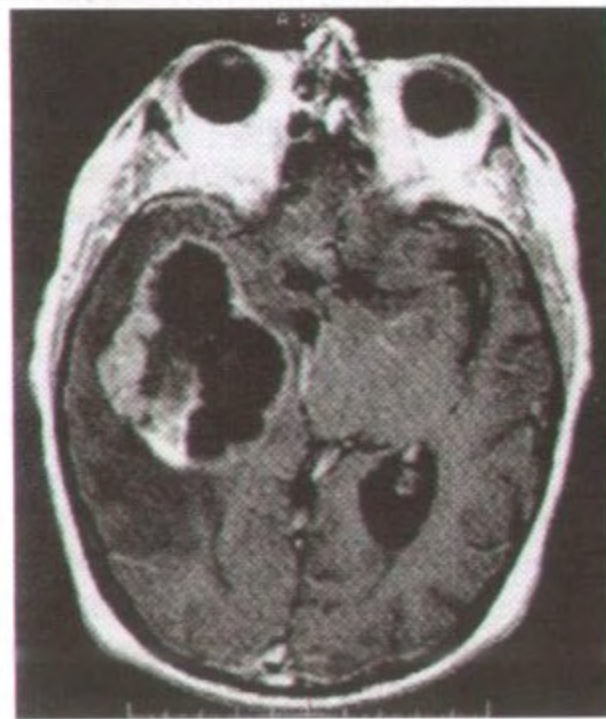
f-Céphalées après PL (post-PL)

- Surviennent dans les 2 à 12 jours qui suivent la PL ; incidence moyenne : environ 30%
- Description :
 - Positionnelles (assis ou debout), soulagées par le décubitus ou une compression abdominale
 - S'aggravent aux mouvements de la tête ou lors de compression jugulaire
 - Céphalées occipito-frontales, généralement profondes, mais peuvent être pulsatiles
 - Signes d'accompagnement : nausées, raideur de nuque, parfois vision brouillée, photophobie et vertiges.
- Evolution :
 - Disparaissent généralement en quelques jours
 - Peuvent persister de quelques semaines à quelques mois
- Mécanisme :
 - Diminution d'amortissement du cerveau par diminution du volume du LCR
 - Dilatation et tension des structures d'ancrage du cerveau (sinus de la dure-mère sensibles à la douleur) responsables de douleurs
 - Hypotension intracrânienne.
 - **NB** : ce syndrome post-PL peut survenir également à pression intracrânienne normale.
- Traitement :
 - La caféine IV (benzoate de sodium), 500 mg en quelques minutes fait cesser rapidement les céphalées dans 75% des cas
 - Une seconde dose dans l'heure qui suit augmente le taux de succès à 85%
 - Un patch sanguin épidural (injection de 15 ml de sang) chez les non répondeurs à la caféine : a un effet immédiat par l'obstruction du trou dural par un caillot sanguin.

g-Céphalées post-traumatiques

- Surtout suite à des accidents de la circulation
- Rentrent dans le cadre de plaintes multiples constituant ainsi le **syndrome des traumatisés crâniens**.
 - Clinique : céphalées sous différents types avec :
 - × Vertiges
 - × Troubles de la mémoire et de la concentration qui persistent des mois voire des années
 - Physiopathologie :
 - × Ce syndrome n'est pas toujours lié à des lésions anatomiques et peut survenir, qu'il y ait eu ou non une perte de connaissance
 - × Le traumatisme perturberait des neurotransmissions dont la restauration serait lente

- Traitement : symptomatiques et psychothérapie de soutien



IRM : image kystique faisant évoquer une tumeur cérébrale

ORIGINE NEUROLOGIQUE

h-Céphalée des tumeurs cérébrales

- Indéfinissable, profonde et sourde, d'intensité modérée, intermittente, aggravée par les efforts ou les changements de position, pouvant être accompagnée de nausées et de vomissements
- Les vomissements qui précèdent de quelques semaines les céphalées caractérisent les tumeurs cérébrales de la fosse postérieure

i-Céphalées de maladies systémiques

- Les céphalées existent dans quasiment toutes les maladies systémiques
- Elles y sont toutefois, caractéristiques de :
 - MNI, LED, thyroïdite de Hashimoto
 - Sevrage de corticoïdes, de la contraception orale, d'inducteurs de l'ovulation
 - Maladies inflammatoires du tube digestif, VIH, HTA malignes et celles de poussées de phéochromocytome (la céphalée survient quand la PA diastolique dépasse 120 mmHg).

j-Libidalgies

- Epidémiologie :
 - Céphalées mal connues, parfois systématiques, parfois épisodiques
 - Il s'agit généralement d'un homme de 40 ans (sex-ratio 4/1)
- Cliniques : 3 situations sont observées :
 - **La forme progressive** : céphalées, ressemblant à une migraine par l'installation progressive et la pulsatilité, survenant pendant la **phase d'excitation**
 - **La forme explosive** :
 - × Céphalées très intenses, d'apparition brutale, se manifestant **lors de l'orgasme**
 - × Souvent bénignes et sporadiques, cessant généralement en quelques minutes si le rapport sexuel est interrompu
 - × Si elles durent plusieurs heures et s'accompagnent de vomissements, il faut éliminer une hémorragie méningée (TDM +/- PL)
 - × Elles entraînent une angoisse importante faisant arrêter souvent toute activité sexuelle
 - × TDM à faire pour éliminer une pathologie vasculaire

ORIGINE NEUROLOGIQUE	- La forme post-coïtale : céphalée posturale et diffuse (faisant penser à une céphalée d'hypotension), cédant quand le patient est couché, s'aggravant quand il est debout, survenant après le coït. • Physiopathologie : - Hyperpression veineuse dans les 2 premières formes (comme celles survenant lors des efforts physiques, de toux et d'éternuement) - Si la céphalée persiste dans la forme post-coïtale : rechercher une brèche méningée. • Traitement : - Propranolol 40 à 160 mg/j en traitement de fond, les résultats sont variables - AINS (kétoprofène 100 mg) d'action prolongée en préventif quelques heures avant la mise en situation - Un soutien psychologique pour lever l'anxiété associée à l'acte sexuel.
ORIGINE EXTRA- NEUROLOGIQUE +++	1-Locorégionale = « Céphalée de spécialiste » a-Ophtalmologique • Troubles de la réfraction • « Migraine ophtalmique » • L'ophtalmoplégie douloureuse avec diplopie par atteinte du III (par anévrisme carotidien ou tumeur du sinus caverneux) - Devant la triade : douleur orbitaire, rougeur oculaire et baisse de l'acuité visuelle, penser aux 3 étiologies : glaucome à angle fermé, kératite, uvéite antérieure  b-ORL • La sinusite chronique : - Maxillaire : céphalée antérieure continue unilatérale accentuée dans la position penchée en avant et parfois pulsatile, réveillée par la pression, associée à des signes d'infection nasale - Ethmoïdale ou sphénoïdale : fièvre et signes ORL très inconstants. Douleur souvent sévère. Œdème palpébral ou orbitaire (ethmoïde). Diagnostic au scanner - Une radiographie des sinus suivie d'un avis ORL sont utiles au diagnostic. • Les lésions faciales tumorales : - Responsables des douleurs fixes et localisées, - Elles ne présentent pas de réels problèmes diagnostiques. c-Stomatologique • Anomalie de l'articulé dentaire : provoque des céphalées chroniques de diagnostic difficile. • L'arthrite temporo-maxillaire : - Douleur temporale post-prandiale, habituellement unilatérale, réveillée par la pression de l'articulation temporo-maxillaire et associée à des épisodes de blocage de la mâchoire. - Radiographie de l'articulation temporo-mandibulaire suivie d'un avis ORL.

**ORIGINE
EXTRA-
NEUROLOGIQUE
+++**

2-Générale

a-L'artérite inflammatoire temporale (la maladie de Horton) (☞ dossier ECN)

1°) Clinique

- Début après 60 ans ; signes généraux (fébricule, altération de l'état général, amaigrissement, fatigabilité, troubles de l'humeur) et locaux (abolition du pouls temporal)
- Caractéristiques des céphalées :
 - Diffuses, prédominant au niveau de la fosse temporale, intenses, **permanentes**, pulsatiles, à prédominance nocturne, insomniantes
 - Siège : fosse temporale le plus souvent, bilatérales d'emblée et asymétriques
 - Décrites parfois comme des paresthésies du cuir chevelu, sensation de brûlure de la face, hyperesthésie de contact
- Il peut s'y greffer des paroxysmes atroces localisés en un point précis (trajet de l'artère temporale par exemple)
- Signes associés :
 - **Claudication intermittente** de la mâchoire : pathognomonique
 - Dysphagie douloureuse, myalgies et arthralgies diffuses prédominant aux racines (pseudopolyarthrite rhizomélisque)
 - Troubles visuels : éclipses, risque de cécité brutale

2°) Paraclinique

- VS : pratiquement toujours élevée (> 80 à 1h), à demander en urgence
- **Biopsie de l'artère temporale** :
 - Confirme le diagnostic (panartérite inflammatoire, segmentaire et focale)
 - Peut être réalisée après corticothérapie (urgente) qui ne négative pas les résultats
 - Large : 3 cm, uni ou bilatérale, repérage Doppler utile.

3°) Traitement

- **Urgence thérapeutique** : car **risque de cécité** définitive par thrombose de l'artère centrale de la rétine ou de ses branches.
- Corticothérapie en urgence : Cortancyl® par exemple : 1 mg/kg/j ; le but essentiel de ce traitement est d'éviter l'aggravation visuelle
- Effet spectaculaire sur les céphalées qui régressent en moins de 48 h
- VS : constitue le meilleur moyen de surveillance
- Dès la normalisation de la clinique **et** de la VS : on diminue la dose progressivement jusqu'à 15 à 20 mg/j, à maintenir pendant 1 à 3 ans puis arrêt progressif.

b-Encéphalopathie hypertensive

- Signes : céphalée sévère, récente et brutale, troubles visuels bilatéraux et de crises comitiales.
- Causes : HTA maligne, phéochromocytome (céphalée, sueurs et palpitations) et éclampsie.

c-Intoxication au CO

d-Céphalées liées à certains médicaments : AINS, dérivés nitrés, anticalciques, certaines pilules contraceptives.

e-La fièvre : en particulier dans les syndromes grippaux.

f-Hématologique : hypoxie (anémie) et polyglobulie.

III-DEMARCHE DIAGNOSTIQUE A VISEE ETIOLOGIQUE

INTERROGATOIRE	C'est la base de la démarche diagnostique. Il doit être long et attentif, méthodique et minutieux Faire préciser : 1-Mode d'installation ▪ Aigu, subaigu, chronique, permanent ▪ <i>Distinguer la céphalée récente de la douleur ancienne</i> ▪ Le terrain : âge, antécédents personnels ou familiaux ▪ Repérer le contexte de survenue : psychique, socio-familial. 2-Caractéristiques de la céphalée ▪ Siège : unilatérale, bilatérale et/ou à bascule ▪ Fréquence des céphalées ; intensité ▪ Leurs caractères (pulsatilité, décharges, paresthésie) et leur durée avec ou sans traitement ▪ Moment de survenue : horaire, jour (week-end) 3-Profil évolutif : par crise, intervalle libre, aggravation progressive ▪ L'aggravation par l'effort physique ▪ Préciser les facteurs déclenchants et les facteurs qui améliorent la symptomatologie ▪ Evolution en fonction des épisodes de la vie, ▪ Evolution sans ou avec médication (préciser le type, les horaires de prise, l'efficacité). 4-Signes associés ▪ Les éventuels prodromes (aura, phosphènes etc.), ▪ Déficit neurologique, ▪ Sévérité et retentissement sur les actes de la vie quotidienne
EXAMEN CLINIQUE	1-Examen neurologique complet ▪ Apprécier l'état de conscience, la vigilance et rechercher un syndrome méningé ou des signes d'HTIC ▪ Rechercher des signes de localisation (motricité, sensibilités), paires crâniennes, pupilles (signe de CBH), systèmes vestibulaire et cérébelleux, études des ROT, des réflexes cutanés plantaires, l'existence d'un signe de Babinski ▪ L'existence de troubles sphinctériens ▪ FO : à la recherche d'un œdème papillaire 2-Examen locorégional ▪ ORL (pression des sinus) ▪ Ophtalmologique : rougeur, exophtalmie, palpation (tonus) et auscultation (souffle) ▪ Palpation des artères temporales ▪ Stomatologique ▪ Cervical : palpation des muscles cervicaux, souvent contractés et douloureux lors de céphalées de tension. 3-Examen général complet ▪ Pouls, tension artérielle, température, poids (chiffrer un amaigrissement éventuel) ▪ Examen cardio-pulmonaire, abdominal, l'existence d'ADP, de lésion cutanée, etc. terme de ce bilan clinique, les céphalées peuvent être classées selon leur mode d'installation dans le but d'une recherche étiologique.

CLASSIFICATION SELON LE MODE D'INSTALLATION	1-Céphalées aiguës, brusques, récentes : céphalées à risque vital ▪ Céphalées en coup de tonnerre : hémorragie méningée, anévrisme ▪ Dissection des artères intracrâniennes (carotidienne ou vertébrale) ▪ Hématomes ou infarctus cérébraux : signes de localisation ▪ Par hypotension du LCR, primaire ou 2^{aire} à une brèche durale (iatrogène ou post-PL par exemple) ▪ Encéphalopathie hypertensive ▪ Hydrocéphalie aiguë par tumeurs intraventriculaires. 2-Céphalées aiguës installées sur quelques jours ou semaines ▪ HTIC : par thrombophlébite cérébrale par exemple ; -> risque vital ▪ Maladie de Horton ou artérite temporale ▪ Syndromes méningés ; -> risque vital ▪ Glaucome aigu à angle fermé (ophtalmo) ; sinusite aiguë (ORL) ▪ Causes générales : fièvre, grippe, phéochromocytome (pas de signes neuro focaux) 3-Céphalées chroniques évoluant depuis des mois ou des années a-Céphalées évoluant par crises • Algie vasculaire de la face et migraine. b-Céphalées en continu • Céphalées post-traumatiques, tumeur cérébrale, • Céphalées chroniques quotidiennes (CCQ) par abus médicamenteux • Céphalées psychogènes : terrain psychologique particulier. Elles disparaissent pendant les vacances et s'aggravent en périodes de conflits psychosociaux. • Intoxication chronique par le monoxyde de carbone, hypercapnie, • Hémopathies, Horton.
SELON LEUR MODE EVOLUTIF	1-Episodes de céphalées aiguës séparées par des intervalles libres ▪ Vaisseaux : migraine, algie vasculaire de la face, poussée hypertensive (pas l'HTA chronique), malformation vasculaire ▪ Nerfs : névralgie du V (essentielle ou symptomatique) 2-Céphalées subaiguës d'aggravation progressive ▪ Méninges : méningite subaiguë ▪ Cerveau : processus tumoral expansif intracrânien : tumeur (primitive ou métastase), abcès ▪ Vaisseaux : thrombophlébite cérébrale

IV-EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Réalisés en fonction de l'orientation clinique et parfois en urgence

NEUROLOGIQUES	Examens clés : 1-FO si suspicion d'HTIC +++ 2-TDM cérébrale : elle permet de retrouver un certain nombre de diagnostics : ▪ Hématome intraparenchymateux, HSD ou HED (en particulier le redoutable hématome du cervelet qui débute par une céphalée avec un petit trouble de la vigilance) ; lésions hyperdenses ▪ Encéphalite, ramollissement (hypodensité), abcès (centre hypodense, hétérogène avec une couronne hyperdense), saignement dans une tumeur (foyer hyperdense dans une masse hétérogène), hémorragie méningée (hyperdensité d'emblée et sans injection d'iode) 3-PL : en l'absence d'HTIC ▪ Indications : suspicion de méningite, d'hémorragie méningée avec un scanner normal. 4-Echo-doppler des vaisseaux du cou voire angio-IRM : dissection. 5-IRM/ARM cérébrale ou cervicale : thrombophlébites cérébrales. 6-Radio du rachis cervical et de la charnière cervico-occipitale : névralgie des C1, C2 et C3
LOCOREGIONAUX	1-Radiographies des sinus : sinusite(s) 2-Radio de l'articulation temporo-mandibulaire, de l'articulée dentaire, orthopantho-mogramme : en fonction des signes d'appel.
GENERAUX	▪ NFS : anémie ou polyglobulie, VS, CRP en urgence si suspicion de maladie de Horton ▪ Dosage du CO ▪ Eventuellement dérivés méthoxylés urinaires de l'adrénaline dans le phéochromocytome.

V-ATTITUDE THERAPEUTIQUE OU PRISE EN CHARGE

FAIRE LE DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE	-
FAIRE LES EXAMENS COMPLEMENTAIRE S NEUROLOGIQUES EN URGENCE SI :	▪ Céphalée aiguë récente ou installée en qq jours ou semaines ▪ Modification des céphalées chroniques : - Modification d'une céphalée ancienne restée auparavant identique pendant longtemps, - Modification de la fréquence, la gravité, ou les caractéristiques de la crise (devenant progressive, quotidienne, persistante).
TRAITEMENT ADAPTE EN FONTION DE L'ETIOLOGIE	1-Traitement en urgence si indication ▪ Par voie parentérale : paracétamol (Perfalgan®) 1 g en perfusion courte ou néfopam (Acupan®) 20 mg en IV lente, souvent associé à un anti-émétique (Pimpéran®). ▪ Eviter AINS (et aspirine en l'absence de certitude diagnostique car aggravent une hémorragie) et les sédatifs (susceptibles de masquer la survenue de troubles de la conscience) 2-En cas d'exacerbation aiguë et intense d'une céphalée primaire : migraine, psychogène et algie VF ▪ Chambre calme et sombre, réhydrater si nécessaire ▪ Antalgique en IV associé à un anti-émétique et anxiolytique : paracétamol, aspirine ou un AINS injectable (kétoprofène 100 mg) ▪ Si le traitement est inefficace -> se poser la question d'une céphalée 2^{aire}.

Chapitre 16 - ITEM N°190, 209, 235

EPILEPSIES, CRISE CONVULSIVE CHEZ L'ENFANT & L'ADULTEECN 2010
Séssion 4

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	Question 190 : Convulsions chez le nourrisson et chez l'enfant • Diagnostiquer une convulsion chez le nourrisson et chez l'enfant. • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge. Question 209. Crise comitiale chez l'adulte. • Diagnostiquer une crise comitiale chez l'adulte • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge Question 235 : Epilepsie de l'enfant et de l'adulte • Diagnostiquer les principales formes d'épilepsie de l'enfant et de l'adulte, • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge. • Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient • Décrire les principes de la prise en charge au long cours	
ITEMS LIEES	63, 133, 146, 230, 399	
MOTS CLES 	• Affection neurologique chronique la plus fréquente après la migraine • Crise épileptique généralisée ou partielle (simple ou complexe) • Epilepsie = répétition de crises épileptiques • Différents syndrômes épileptiques • EEG seul examen complémentaire contribuant au diag. positif de crise épileptique • Bilan étiologique systématique devant une première crise • Ttt : Education du patient ,ttt de fond Med.(anti-épileptique) • Etat de Mal épileptique : urgence vitale	
CONFERENCES DE CONSENSUS	• Prise en charge en situation d'urgence et en réanimation des états de mal épileptiques de l'adulte et de l'enfant. SRLF juillet 2008	

Il existe 2 types de troubles convulsifs :

- Crise convulsive isolée, non récidivante (unique) : fièvre, traumatisme crânien
- Epilepsie : trouble récidivant et paroxystique de la fonction cérébrale dû à des décharges excessives des neurones cérébraux.

EPILEPSIES

CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES EPILEPSIES ET SYNDROMES EPILEPTIQUES

I-EPILEPSIES ET SYNDROMES EPILEPTIQUES FOCAUX

IDIOPATHIQUES, AGE-DEPENDANT	▪ Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques (EPCT) ▪ Epilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux (EPO) ▪ Epilepsie primaire de la lecture (alexie psychique).
SYMPTOMATIQUES	▪ Epilepsie partielle continue progressive de l'enfant ▪ Syndromes caractérisés par des crises avec mode spécifique de provocation ▪ Epilepsie des lobes temporal, frontal, pariétal et occipital.
CRYPTOGENIQUES	▪ L'étiologie reste inconnue malgré toutes les recherches entreprises.

II-EPILEPSIES ET SYNDROMES EPILEPTIQUES GENERALISEES

IDIOPATHIQUES, LIES A L'AGE, avec, par âge croissant d'apparition :	▪ Convulsions néonatales familiales bénignes ▪ Convulsions néonatales bénignes ▪ Epilepsie myoclonique bénigne de l'enfance ▪ Epilepsie-absences de l'enfance ▪ Epilepsie myoclonique juvénile ▪ Epilepsie à crises grand mal du réveil (D'autres épilepsies peuvent être classées comme généralisées idiopathiques sans faire partie de ces syndromes).
CRYPTOGENIQUES ET/OU SYMPTOMATIQUES, par âge croissant d'apparition	▪ Spasmes infantiles (syndrome de West) ▪ Syndrome de Lennox-Gastaut ▪ Epilepsie avec crises myoclonico-astasiques ▪ Epilepsie avec absences myocloniques.
SYMPTOMATIQUES	1-Sans étiologie spécifique ▪ Encéphalopathie myoclonique précoce ▪ Encéphalopathie infantile précoce avec suppression-burst (syndrome d'Ohtahara) ▪ Autres. 2-Syndromes spécifiques ▪ De nombreuses étiologies métaboliques ou dégénératives peuvent entrer dans ce cadre.

III-EPILEPSIES DONT LE CARACTERE FOCAL OU GENERALISE N'EST PAS DETERMINE

AVEC ASSOCIATION DE CRISES GENERALISEES ET PARTIELLES	▪ Crises néonatales ▪ Epilepsie myoclonique sévère ▪ Epilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil lent ▪ Epilepsie avec aphasie acquise (syndrome de Landau-Kleffner).
SANS CARACTERES GENERALISES OU FOCAL CERTAINS	-

IV-SYNDROMES SPECIAUX

CRISES EN RELATION AVEC UNE SITUATION SPECIFIQUE ET TRANSITOIRE	▪ Convulsions fébriles ▪ Crises uniquement précipitées par un événement toxique ou métabolique.
CRISE ISOLEE ETAT DE MAL ISOLE	Nous allons décrire successivement les épilepsies partielles puis généralisées et les syndromes spéciaux.

CRISE COMITIALE CHEZ L'ADULTE

I-EPIDEMIOLOGIE

- **Prévalence globale** : 0,5% de la population générale (300.000 épileptiques traités)
- **Incidence** : 20 à 70 nouveaux cas par an pour 100.000 habitants.
- **Le risque** :
 - De voir apparaître une épilepsie à l'âge de 20 ans est multiplié par 3 dans les familles présentant un cas d'épilepsie
 - De devenir épileptique est maximal dans l'enfance, il décroît rapidement avec l'âge : 50% des crises apparaissent à l'âge de 10 ans, 75% avant l'âge de 20 ans.
- **L'hérédité** :
 - Retrouvée dans 10 à 25% des épilepsies généralisées primaires (idiopathiques ou cryptogéniques)
 - Elle est de type multifactoriel.

II-DEFINITIONS

- Toute agression aiguë de l'encéphale peut être à l'origine d'une crise unique : **épilepsie « symptôme »**
- A différencier de l'**épilepsie « maladie »** caractérisée par la répétition des crises, véritable maladie, devenue largement indépendante de la cause qui lui a donné naissance.

CRISES CONVULSIVES	▪ Selon la topographie et le nombre de neurones participant à la décharge épileptique, de multiples formes de crises d'épilepsie sont décrites ▪ Elles sont caractérisées par leurs symptômes cliniques et électro-encéphalographiques. ▪ <i>Ce sont des manifestations cliniques brèves et paroxystiques provoquées par une décharge excessive hypersynchrone d'une population plus ou moins étendue de neurones du cortex cérébral.</i> ▪ Crise généralisée : la décharge affecte l'ensemble du cortex. ▪ Crise partielle : la décharge affecte une région plus ou moins étendue du cortex. 
EPILEPSIES " MALADIE "	▪ Syndromes caractérisés par la répétition à moyen ou long terme de crises épileptiques. ▪ Ces maladies sont fréquentes. En France, des enquêtes épidémiologiques récentes estiment entre 300 et 500.000, le nombre de patients traités actuellement pour une épilepsie évolutive.
CRISES GENERALISEES	▪ Caractérisées par la suspension de la conscience. ▪ Elles peuvent être : - Convulsives (grand-mal) ou à type d'absence (petit-mal) - Essentielles, c'est-à-dire survenant en l'absence de lésion cérébrale évidente, ou plus rarement - Secondaires : encéphalopathies épileptogènes de l'enfance : syndrome de West, syndrome de Lennox-Gastaut.

EPILEPSIE PARTIELLE OU FOCALE	▪ En règle générale secondaire à une lésion localisée et à une étiologie lésionnelle ▪ Se traduit par des crises focales qui peuvent se généraliser (la généralisation est parfois si rapide qu'il est parfois impossible cliniquement de mettre en évidence la focalisation initiale).
ETAT DE MAL EPILEPTIQUE	▪ Se définit par la répétition des crises, partielles ou généralisées, à une fréquence élevée ▪ Il implique un traitement d'urgence en raison du risque d'anoxie cérébrale.

III-CONDUITE A TENIR DEVANT UNE CRISE CONVULSIVE

Un bilan étiologique complet est nécessaire devant toute crise convulsive. La crise doit être considérée comme un symptôme (le diagnostic d'épilepsie « primaire » doit être un diagnostic d'élimination).

INTERROGATOIRE	▪ Le diagnostic repose essentiellement sur les données de l'interrogatoire du patient et de son entourage (famille, témoins oculaires, médecin traitant) car le plus souvent le médecin n'est pas présent au moment de la crise. ▪ On recherche des éléments pratiquement formels et caractéristiques d'une crise d'épilepsie : - Début brutal, morsure latérale de la langue, phase confusionnelle secondaire, - Obnubilation prolongée (5-10 minutes voire plus) ; respiration stertoreuse ++. 1-Epileptique non connu ▪ Rechercher un facteur déclenchant : notamment alcool et médicaments ▪ Devant une crise généralisée, rechercher un début focal (lésion cérébrale) ▪ Préciser les antécédents : - Nombre de crises, âge du début de l'épilepsie +++, - Modalités de la naissance (difficultés, anoxie néonatale, infection néo ou postnatale), - Antécédents familiaux (comitialité) et personnels (traumatisme, méningite, AVC, alcoolisme, etc). 2-Epileptique connu ▪ Rechercher : - Un facteur déclenchant : manque de sommeil, surmenage, prise d'alcool, hypoglycémie - Une infection intercurrente - Une mauvaise observance du traitement et/ou une interaction médicamenteuse.
CLINIQUE	▪ TA, T°; examen clinique général (notamment examen cardiovasculaire et pulmonaire) ▪ Examen neurologique : vigilance, recherche d'un signe de localisation.

PARACLINIQUE

1-Epileptique connu

- **Dosage plasmatique des anti-épileptiques** : barbitémie, carbamazépinémie, valproate, etc.
- Bilan biologique standard : glycémie, alcoolémie et γ GT (chez l'adulte), NFS, VS, ionogramme sanguin et calcémie,
- **TDM** : si modification du type de la crise et en cas de normalité du bilan biologique.

2-Epileptique non connu**a-Biologie**

- NFS, VS, ionogramme sanguin, urée, glycémie, calcémie,
- Selon le contexte :
 - × Alcoolémie, recherche de toxiques dans le sang et les urines, CO, etc.
 - × Etude du LCR : si doute sur une affection méningée
 - × Hémocultures, TPHA-VDRL.
 - × Bilan immunologique, dosages des acides organiques

b-Examens morphologiques

- **Fond d'œil** : à la recherche de signes d'HTIC
- **Angiofluorographie rétinienne** à la recherche d'anomalies spécifiques : phacome rétinien dans la sclérose tubéreuse de Bourneville, tache rouge cerise dans une sialidose, etc.
- **Rx standard du crâne (F, P, W)**
- **RADIO THORAX +++** (métastase cérébrale d'un carcinome bronchique...)
- **Scanner cérébral** (sans et avec injection) : est indiqué devant toute crise d'épilepsie à la recherche d'une étiologie tumorale, vasculaire, etc.
- **IRM cérébrale** :
 - × N'est indiquée que si le scanner est normal, chez un adulte, devant des crises focales associées à des signes de localisation neurologique ou des anomalies EEG focales
 - × Permet de rattacher la maladie épileptique à une étiologie dans 50 à 60% des cas
 - × Pour les épilepsies partielles complexes : rechercher une lésion épileptogène au niveau des lobes temporaux, souvent abordable chirurgicalement.

c-Examens fonctionnels

- **Electroencéphalogramme** : EEG critiques et surtout inter-critiques. cf. infra
- **P.E.T** (Positron Emission Tomographie) :
 - × Mesure le débit sanguin régional et de la consommation locale de glucose et d'O₂
 - × Signes en faveur d'un territoire épileptoïde : hypoperfusion focalisée inter-critique, hyperperfusion focalisée per-critique.
- **S.P.E.C.T.** : (Single Photon Emission Computid Tomography) :
 - × Ou tomographie d'émission monophotonique : ne permet que des mesures relatives de l'activité métabolique régionale par rapport à une référence
 - × Peut montrer des variations de la circulation sanguine à l'intérieur et au pourtour des zones épileptiques
- **La spectroscopie par résonance magnétique** qui permet la détection et la quantification du N-acétylate, pur marqueur neuronal, dont la décroissance dans certaines zones signe la perte neuronale dans le volume étudié.

L'ELECTRO- ENCEPHALOGRAMME (EEG)

1-Méthodologie

- Enregistrement de l'activité électrique du cortex cérébral recueillie par l'intermédiaire d'électrodes habituellement placées au niveau du scalp.
- Il enregistre des différences de potentiels de faible amplitude, dont les fréquences usuelles se situent entre 0,5 et 60 Hz.
- Le signal est soit directement transcrit sur du papier (EEG conventionnel), soit numérisé puis traité de manière informatique (EEG numérisé).
- C'est le seul examen paraclinique permettant de rattacher des symptômes cliniques (la crise) à une décharge anormale et paroxystique des neurones corticaux.

2-EEG per-critique

- Il est idéalement réalisé pendant la crise clinique (condition difficile à obtenir en pratique).
- Les manifestations paroxystiques peuvent être d'emblée généralisées, bilatérales et synchrones ou focalisées, plus ou moins dégradées
- Outre leur valeur diagnostique, ces anomalies permettent de classer les épilepsies en syndromes électro-cliniques et d'orienter la thérapeutique.

3-EEG inter-critique

a-Au décours immédiat d'une crise

- Il peut recueillir des signes de souffrance cérébrale en foyer ou généralisée
- Les anomalies inter-critiques peuvent être : décharges de pointes, polypointes ou pointes-ondes diffuses ou localisées, ondes à front raide, parfois en bouffées.
- Parfois on retrouve des anomalies non spécifiques : surcharge lente thêta ou delta diffuse ou localisée, ralentissement du rythme alpha.
- Les anomalies peuvent apparaître de façon spontanée ou seulement lors des épreuves d'activation.

b-A distance d'une crise

- Il peut être normal car ces anomalies sont intermittentes
- On cherche à favoriser leur apparition par :
 - × L'hyperpnée
 - × La SLI (stimulation lumineuse intermittente)
 - × Le sommeil : activation par le sommeil de sieste ou de nuit, surtout après privation de sommeil la veille

c-Holter EEG

- EEG prolongé sur plusieurs jours : en ambulatoire (Holter EEG), grâce à des appareils d'enregistrement portables, ou dans un local adapté avec une surveillance vidéo
- Ces techniques sont particulièrement utiles en cas de malaises répétés et mal définis sur le plan clinique.

d-Résultats

- **L'EEG est NORMAL dans 15% des cas :**
 - × Un EEG normal en dehors des crises n'élimine pas le diagnostic d'épilepsie qui repose essentiellement sur la clinique.
- **Inversement :**
 - × Les éventuelles anomalies EEG n'ont de signification que dans leur contexte clinique : les pointes, pointes-ondes et polypointes ondes ne sont pas spécifiques et peuvent se rencontrer chez 2 à 3% des sujets non épileptiques.

IV-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

NEUROLOGIE	▪ Cataplexie dans le cadre d'un syndrome de Gélineau ▪ Kyste du troisième ventricule ▪ AIT ; drops attack ▪ Migraine basilaire.
CARDIO-VASCULAIRE : une syncope	1-Contexte ▪ Devant une PdC, le bilan cardiaque est indispensable : - Survenue brutale de PdC à l'emporte-pièce, entraînant une chute avec traumatismes - Notion de troubles cardiaques préexistants - Peut comporter : des pertes d'urines, des mouvements convulsifs, une révulsion des globes oculaires (en cas de syncope prolongée. A noter que les mouvements cloniques sont retardés par rapport à la perte de connaissance contrairement à la crise d'épilepsie et sont peu nombreux). 2-Causes ▪ Hypotension orthostatique, syncope vaso-vagale ▪ Syndrome de Stokes-Adams ▪ RAO, CMO, myxome de l'oreillette.
ENDOCRINIENNES	▪ Insulinome ; phéochromocytome.
PSYCHIATRIQUES	▪ Accès d'hyperventilation ▪ Hystérie, attaques émotionnelles, simulation, etc. ▪ Attaques de panique ▪ Anxiété avec dépersonnalisation, sensation d'irréel.
DEVANT UNE CRISE PARTIELLE	▪ AIT, migraine, épigastralgies

ECN 2010
Dossier 4

L'ETAT DE MAL (EM)

I-DEFINITION

- Caractérisé par une crise épileptique prolongée ou répétée à intervalles brefs, créant ainsi une condition épileptique fixe et durable.
- Il en existe 2 types :
 - L'état de mal généralisé
 - L'état de mal partiel.
- Sans traitement il y a un risque d'apparition d'œdème cérébral qui va auto-entretenir l'épilepsie et, par la suite, engendrer une lésion axonale d'où l'urgence thérapeutique.

II-FACTEURS DECLENCHANTS

EPILEPTIQUE CONNU	• Lié le plus souvent à un sevrage brutal du traitement anti-épileptique
AGRESSION CEREbraLE AIGUE	-
APPARITION DE DESORDRES HYDRO-ELECTOLYTIQUES	• Na⁺, Ca⁺⁺ • Glycémie
PRISES DE TOXIQUES	-
PAS DE CAUSES	• Très souvent.

III-CLINIQUE

L'ETAT DE MAL GENERALISE : il peut être :	1-EM généralisé convulsif • Il s'agit d'une urgence thérapeutique mettant en jeu le pronostic vital • Il est bien souvent précédé d'une période où les crises sont plus prolongées et se répètent à intervalles de plus en plus brefs. 2-EM généralisé non convulsif ou état d'absence • Son diagnostic est fait par l'EEG • Survient à tout âge et se présente comme un état de confusion dont l'intensité peut fluctuer chez un même malade : état de stupeur ou simple ralentissement idéatoire avec parfois des secousses myocloniques faciales ou des membres.
ETAT DE MAL PARTIEL : il peut être :	• Simple : somato-moteur, somato-sensitif ou sensoriel • Complexe : état confusionnel fluctuant ou plus souvent crises très rapprochées avec altération inter-critique de la conscience. • L'EEG est indispensable au diagnostic.

IV-PARACLINIQUE

EN URGENCE	▪ Glycémie capillaire ▪ NFS, plaquettes ▪ Ionogramme sanguin, glycémie, calcémie ▪ Alcoolémie ▪ Dosages d'éventuelles prises d'anti-épileptiques ou de toxiques ▪ Radio du thorax, ECG.
URGENCE RELATIVE	▪ Scanner cérébral sans puis avec injection de produit de contraste iodé : ne doit en aucun cas retarder la prise en charge thérapeutique.

V-TRAITEMENT

URGENCE THERAPEUTIQUE, hospitalisation en service de neurologie à proximité d'un service de réanimation médicale, car pronostic vital en jeu.

MESURES SYMPTOMATIQUES	▪ PLS ▪ Libération des voies aériennes supérieures : luxation antérieure de la mandibule, ablation des prothèses dentaires, canule de Guedel, aspiration oropharyngée ▪ Oxygenothérapie ▪ Chez l'adulte : voie d'abord veineuse. ▪ Surveillance/monitoring : – Pouls – TA – SaO₂ ▪ Il peut justifier une prise en charge en réanimation avec intubation, ventilation assistée et aspiration bronchique.
TRAITEMENT ANTI-COMITIAL CHEZ UN MALADE NON INTUBE	1-Correction des facteurs épileptogènes ▪ Hypoglycémie, dyscalcémie ▪ Antipyrétiques si hyperthermie ▪ Prévention d'un éventuel DT chez les alcooliques chroniques ▪ Lutte contre l'œdème cérébral : – Position demi-assise – Ventilation assistée en hypocapnie – Restriction hydrique – Médicament anti-œdème cérébral (cf. question). 2-Benzodiazépines ▪ Qui ont surtout une action sur les crises généralisées ▪ Clonazépam (Rivotril®) : 1 à 3 mg en IV lente, éventuellement à répéter si persistance de la crise (ne pas dépasser 4 amp de 2 mg/24h ou ▪ Ou diazépam (Valium® : 10 à 20 mg en IV lente) ; on peut utiliser chez le petit enfant la voie intra-rectale ▪ En l'absence d'efficacité de l'une de ces molécules dans les minutes qui suivent, on utilise : le valproate (Dépakine®) : 20 mg/kg en bolus IV,

**TRAITEMENT
ANTI-COMITAL
CHEZ UN
MALADE
INTUBE,
VENTILE**

1-Intubation

- **Indication de l'intubation :**

- Quand la crise se prolonge
- Quand la crise se prolonge malgré un traitement anti-comitial bien conduit

- **But de l'intubation :**

- Lutter contre l'anoxie cérébrale qui peut être causée soit par la crise elle-même soit par les médicaments dépresseurs des centres respiratoires
- Lutter contre les troubles de la déglutition et contre l'hypercapnie (qui aggrave l'œdème cérébral).

2-Correction des facteurs épileptogènes

3-Escalade Thérapeutique

Face à un ^{ème} tonico-clonique généralisé on différencie les situations

Dans lesquels le patient convulse - Depuis moins de 30 min
- Ou depuis plus de 30 min

< 30 min :

Benzodiazépine, clonazepam 0,015 mg/kg

A 5 min, si persistance des convulsions :

On associe une deuxième molécule : fosphenytoïne **ou** phenobarbital

A 20-30 min, si persistance des convulsions :

On associe une troisième molécule selon la deuxième étape

Fosphenytoïne ou phenobarbital

Contrôle 20-30 min. plus tard si persistance :

Anesthésie Générale

> 30 min :

Benzodiazépine, clonazepam 0,015mg/kg associé d'emblé à une deuxième molécule

Fosphenytoïne ou phenobarbital

A 5 min, si persistance des convulsions :

Seconde injection de la même benzodiazépine à la même dose

A 20-30 min, si persistance des convulsions :

Anesthésie Générale

4-Surveillance

- **Clinique :**

- Pouls, TA, T° toutes les 2 heures
- Scope, monitoring respiratoire, conscience, examens neurologiques répétées

- **Biologie :** gazométrie, glycémie, calcémie, ionogramme sanguin/4h au début :

- Dosages sériques des anti-comitiaux utilisés, si possible
- **EEG répétés.**

GENERALITES SUR LA MALADIE EPILEPTIQUE

I-EPILEPSIE ET GROSSESSE

COMPLICATIONS POSSIBLES LORS DE LA GROSSESSE CHEZ LA FEMME EPILEPTIQUE	1-Chez la mère ▪ Dans 25% des cas, augmentation de la fréquence des crises ▪ Dans 25% des cas, il existe une amélioration ▪ Et dans 50% des cas, il n'y a pas de modifications. 2-Chez le fœtus ▪ Risque de souffrance fœtale : une hypoxie du fœtus, voire son décès peuvent survenir au cours d'une crise généralisée tonico-clonique, à plus forte raison au cours d'un état de mal ▪ Malformation du fœtus : - Un risque malformatif existe chez les nouveau-nés des femmes épileptiques même non traitées (2 à 4%) ; mais ce risque est augmenté par les anti-épileptiques (4 à 8%) surtout en cas de polythérapie et de posologie élevée - Le risque est majoré si crises durant la grossesse et lorsqu'elle reçoit une polythérapie - Elles se constituent surtout durant les 3 premiers mois de gestation (neurulation) - Tous les médicaments anti-épileptiques peuvent être en cause - Des malformations diverses peuvent se voir avec tous les anti-épileptiques, et qui vont d'une dysmorphie faciale mineure au <i>spina bifida</i> (valproate et/ou phénobarbital), en passant par les fentes labio-palatines (carbamazépine) et les cardiopathies. 3-Pendant l'accouchement ▪ Survenue d'une hémorragie néonatale, dans 10% des cas environ.
LA SURVEILLANCE ECHOGRAPHIQUE DE LA GROSSESSE	▪ Peut se conformer au calendrier suivant : - 8 à 10 semaines d'aménorrhée (SA) gravidique (confirmation de l'âge gestationnel) - Vers 18 SA : examen de la morphologie fœtale à la recherche d'une malformation sévère pouvant imposer une interruption de grossesse (<i>spina bifida</i>) - 22-26 SA : nouvel examen de la morphologie fœtale, dépistage des fentes labio-palatines et des malformations cardiaques - 30-32 SA : vérification de la croissance fœtale. ▪ Dans ces conditions, il peut être inutile d'avoir recours à l'amniocentèse pour dosage de l'alphafœtoprotéine ou de l'acétylcholinestérase.
LES PRESCRIPTIONS THERAPEUTIQUES DURANT LA GROSSESSE	1-Le traitement anti-épileptique ▪ Maintenir le traitement anti-épileptique si l'épilepsie n'est toujours pas stabilisée, car le risque fœtal au cours d'une crise est estimé supérieur au risque tératogène des anti-épileptiques ▪ Réduire, si possible, une polythérapie en une monothérapie et à dose minimale efficace

LES PRESCRIPTIONS THERAPEUTIQUES DURANT LA GROSSESSE	2-Le traitement par acide folique ▪ Acide folique (15 mg/j) pour la prévention des anomalies de fermeture du tube neural, 2 mois avant la conception et durant toute la grossesse ▪ Surtout lors de traitement par le valproate et la carbamazépine. 3-Vitamine D : à débiter vers 3 ou 4 mois de grossesse 4-Vitamine K1 naturelle : durant le dernier mois de la grossesse (10 à 20 mg/j <i>per os</i>).
APRES LA NAISSANCE	1-Chez le nouveau-né ▪ Vitamine K1 (2 mg/j <i>per os</i>) pendant une semaine surtout en cas de traitement par phénobarbital ▪ Vitamine D (en gouttes buvables en dehors des biberons). 2-Nutrition du nouveau-né ▪ Recommander l'allaitement maternel ▪ Car le passage dans le lait des anti-épileptiques est trop faible pour avoir une incidence significative et pourrait prévenir un syndrome de sevrage chez le nouveau-né (en particulier avec le phénobarbital).

II-ANTI-EPILEPTIQUES

BENZODIAZEPINES	1-Indications : ▪ Anti-épileptiques à action rapide à utiliser pendant les crises de type : petit mal (absences), petit mal atypique, crises myocloniques et akinétiques, spasme infantile ▪ Produits : Valium® (diazépam), Rivotril® (clonazépam). 2-Contre-indications : myasthénie, insuffisance respiratoire sévère, syndrome d'apnée du sommeil. 3-Effets secondaires : hypnotique, myorelaxant et amnésiant ; ne donne pas de sécheresse de bouche.
DEPAKINE® (acide valproïque ou valproate)	1-Indications ▪ Efficace sur toutes les épilepsies y compris le petit mal (20 à 30 mg/kg/j à doses progressives en 3 j) : petit mal, crises myocloniques généralisées, tonico-cloniques, akinétiques, partielles, spasme infantile ▪ Médicament de choix chez un patient présentant des absences petit mal et des crises grand mal 2-Contre-indications : hépatite aiguë ou chronique 3-Effets indésirables ▪ Hépatite cytolytique : pouvant être mortelle, justifiant la surveillance du bilan hépatique au cours des 6 premiers mois (s'observe le plus souvent entre le 4^{ème} et la 6^{ème} mois de traitement) ▪ Nausées, vomissement, intolérance gastrique, prise de poids

DEPAKINE® (acide valproïque ou valproate)	▪ Tremblement d'attitude, alopécie réversible (5%) ▪ Somnolence transitoire, état confusionnel, neutropénie transitoire ▪ <i>Spina bifida aperta</i> (prévention par la prise d'acide folique pendant la grossesse, recherche de malformation du tube neural par échographie et éventuellement amniocentèse en vue d'un avortement thérapeutique) NB : ce n'est pas un inducteur enzymatique mais un inhibiteur enzymatique.
BARBITURIQUES	1-Indication ▪ Traitement de fond de toutes les formes de crises sauf le petit mal 150-300 mg/j - Crises tonico-cloniques généralisées et partielles - Syndrome de West et syndrome de Lennox-Gastaut (Gardénal®, Alepsal®, Ortenal®) ▪ Le penthotal est indiqué dans les états de mal. 2-Effets indésirables ▪ Chez la femme enceinte : - Ne doit pas être arrêté du fait du risque convulsif à l'arrêt, mais le risque néonatal doit être connu ▪ Risques néonataux : - Détresse respiratoire, syndrome de sevrage chez le nouveau-né avec agitation et convulsion - Expose le nouveau-né à des risques hémorragiques (impose l'administration de la vit K1 à partir du 8^{ème} mois de grossesse (36 SA). ▪ Effets indésirables du phénobarbital GARDENAL au long cours : - Rhumatisme gardénalique (algodystrophie volontiers bilatérale, syndrome épaule-main), arthralgies - Maladie de Dupuytren - Ostéomalacie, anémie macrocytaire (carence en acide folique) - Somnolence diurne, tremblements, troubles psychiques (confusion ou excitation paradoxale) - Ralentissement intellectuel (d'où l'association à la caféine dans certaines spécialités) - Diminution d'efficacité des œstrogénostatifs.
TEGRETOL® (CARBAMAZEPINE)	1-Indications ▪ Surtout pour les épilepsies partielles, crises tonico-cloniques généralisées ; jamais dans le petit mal ; 800-1.200 mg/j ▪ Autres indications : antalgique (névralgie du trijumeau, polyneuropathie des MI), normothymique (PMD) 2-Contre-indications ▪ Visuelles : BAV, glaucome à angle fermé ▪ Adénome prostatique, allergie connue au Tégrétol®. 3-Effets secondaires ▪ Intolérance digestive, hépatite cholestatique ▪ Lupus induit ▪ Somnolence, troubles de l'équilibre, sécrétion inappropriée d'ADH ▪ Aplasie médullaire, leucopénie ou thrombopénie isolée ▪ Arrêt formel du médicament si BAV ou allergie (syndrome de Lyell) ou signes d'hépatite ▪ Inducteurs enzymatiques.

DI-HYDAN® (PHENYTOINE)	1-Contre-indications : le petit mal 2-Indications : crises généralisées et partielles, IV dans l'état de mal épileptique, névralgie faciale. 3-Effets secondaires ▪ Gingivite hypertrophique, syndrome cérébelleux ▪ Lupus induit, anémie mégaloblastique et hypertrichose (hirsutisme) ▪ Ostéomalacie par dégradation de la vitamine D, polyneuropathie et hépatite. ▪ A taux sanguins élevés : nystagmus, ataxie, dysarthrie, léthargie, irritabilité, vomissement
ZARONTIN® (ETHOSUXIMIDE)	▪ Indiqué surtout dans le petit mal en deuxième intention. ▪ Effets 2^{aires} : nausées, léthargie, vertiges, céphalées, LED, leuco ou pancytopenie, dermatite.
SABRIL® : (vigabatrin)	▪ Action : agoniste direct du GABA ▪ Utilisé en association en 2^{ème} intention dans les épilepsies rebelles.
AUTRES	▪ Lamictal® (lamotrigine), Neurontin® (crises partielles)...

III-INDICATIONS THERAPEUTIQUES

TRAITEMENT DE LA CRISE CONVULSIVE	▪ Pendant la crise : - Assurer la liberté des voies aériennes supérieures (maintenir la langue avec canule de Mayo), Rivotril® 1 mg ou Valium® 10 mg en IVD ou en IM à répéter 5 minutes plus tard si la crise persiste ▪ Au décours de la crise : - S'il s'agit d'une crise unique, pas de traitement de fond. Le traitement de fond n'est à discuter que devant des anomalies électriques typiques associées ou non à une épilepsie familiale. - Traiter les facteurs déclenchants.
EDUCATION DU PATIENT	▪ Prendre le traitement d'une façon régulière. Eviter toute automédication ▪ Eviter les excès de la vie quotidienne : rythme de vie régulier, quantité de sommeil à respecter, éviter l'alcool, les drogues et les psychostimulants ▪ Eviter les activités ou les professions à risque : alpinisme, plongée, pilote d'avion, conducteur de poids lourds, travail sur des échafaudages, travail posté ▪ Favoriser la réinsertion professionnelle.

TRAITEMENT DE FOND

1-Indications

- Le but est d'empêcher la récurrence des crises.
- **L'instauration du traitement** s'impose lors :
 - Des crises partielles
 - Des crises **symptomatiques** d'une lésion cérébrale
 - Des crises répétées.
- A discuter devant une première crise d'autant plus que :
 - L'examen clinique post-critique est normal ; que l'EEG ne montre pas d'anomalies paroxystiques
 - Qu'il existe des facteurs favorisants (sevrage, insomnie) et
 - Que la profession n'est pas dangereuse
 - Ou bien encore si le diagnostic n'est pas certain.

2-Principes du traitement

- Sauf exceptions rares, il ne faut pas prescrire un traitement sur le seul résultat de l'EEG.
- Les crises d'épilepsie restent des phénomènes cliniques, et un traitement est destiné à traiter l'épilepsie.
- Le traitement doit être prolongé, expliqué (++) et surveillé (repérer précocement les effets secondaires)
- Il doit être associé à des mesures d'hygiène de vie (sommeil suffisant, abstention d'alcool, éviter les métiers et sports dangereux).

a-Traitement initial : **MONOTHERAPIE**

- Typifier tout d'abord les crises et le syndrome épileptique :
 - × Le choix du traitement dépend du type des crises et de leur fréquence
- Choisir l'anti-épileptique le plus efficace et surtout à toxicité minimale
- Débuter toujours à doses progressives (tolérance) et pour une durée suffisante.
- La monothérapie est efficace dans 75% des cas.

b-Résultats

- **En cas d'efficacité :**
 - × Il est inutile d'augmenter les doses
 - × Le seul critère permettant d'évaluer un traitement est essentiellement clinique.
- **En cas d'inefficacité :**
 - × L'inefficacité est jugée par la persistance de signes électriques et surtout cliniques au bout de 6 à 10 semaines de traitement à doses efficaces
 - × Si les crises surviennent malgré le traitement, après s'être assuré par des dosages de l'observance et avoir examiné les facteurs favorisants, il faut augmenter le traitement si la tolérance est bonne
- **En cas d'échec de plusieurs essais de monothérapie bien conduits**, introduire une nouvelle molécule, puis diminuer progressivement la thérapeutique précédente qui était jugée inefficace. Le diagnostic doit être reconsidéré.

c-Sinon, passer à la bithérapie

- Dans la grande majorité des cas, une bithérapie s'avère suffisante ; il est des rares cas (pharmaco-résistance) où une trithérapie voire quadri-thérapie, peut être indiquée.

TRAITEMENT DE FOND	d-Surveillance - Essentiellement clinique - Dosages sanguins : indications très précises : × Des contrôles systématiques ne paraissent pas indiqués × Vérification de l'observance × Crises persistant malgré un traitement bien suivi × Suspicion d'effets secondaires ou d'intoxication et interactions médicamenteuses. - Il en est de même pour les EEG à répétition. e-L'arrêt du traitement - Il est préférable d'éviter l'utilisation du terme « traitement à vie » qui accentue la notion erronée d'« épilepsie incurable » - Chez l'enfant, il est préférable d'envisager cet arrêt pendant que l'enfant vit encore en milieu protégé, avant les problèmes de permis de conduire, de sorties le soir, de contraception, de recherche d'emploi - Il doit se discuter après 2 à 3 ans sans crises et se faire de façon très progressive. f-Indications de la chirurgie du foyer épileptogène : 3 conditions 1-Résistance à tout traitement médicamenteux, et 2-Mise en évidence du foyer épileptogène (vidéo EEG, IRM morphologique et fonctionnelle, SPECT inter et per-critique voire électrodes profondes par stéréotaxie) 3-Foyer résécable sans risque de séquelle ou de déficit post-opératoire (zone non fonctionnelle).
----------------------------------	---

IV-PRONOSTIC

- **Dépend de :**
 - La fréquence des crises, l'étiologie, et de son caractère curable ou non, l'efficacité du traitement
 - Du niveau socioculturel du malade (dont dépendra sa coopération, l'observance et les contrôles)
 - Des conséquences psychologiques et professionnelles de l'épilepsie.
 - L'épilepsie n'entraîne pas de surmortalité.
- **En pratique, on peut distinguer 3 éventualités :**

EPILEPSIE PHARMACO-SENSIBLE	▪ La réponse à un traitement monothérapique est rapide. ▪ Il s'agit de crises débutant dans le jeune âge, monomorphes, rares, avec une sémiologie EEG typique, sans cause, déficit, ou anomalies neuropsychologiques.
EPILEPSIE PHARMACO-DEPENDANTE	▪ La réponse au traitement est bonne mais il existe une sensibilité aux facteurs exogènes, et les tentatives de sevrage sont des échecs. ▪ Exemples : l'épilepsie absence, l'épilepsie partielle symptomatique. ▪ Il faut distinguer le risque de récurrence d'une crise et la probabilité d'amélioration ou de guérison de la maladie épileptique.
EPILEPSIE PHARMACO-RESISTANTE	▪ La mauvaise réponse au traitement se fait d'emblée ou progressivement, une polythérapie est nécessaire ▪ Exemples : crises atoniques, toniques, partielles complexes. ▪ Elle associe souvent un retard mental et un déficit neurologique. ▪ Diagnostic différentiel d'épilepsie pharmacorésistantes : - Crises psychogènes, syncope, - Phénomènes paroxystiques du sommeil.

LE PRONOSTIC DE L'EPILEPSIE TRAITEE

- 75% des épilepsies sont contrôlées par le traitement
- Le pronostic dépend en partie du syndrome électro-clinique.

1-Epilepsie de très bon pronostic

- Epilepsie à pointes rolandiques
- Epilepsie absence de l'enfant.

2-Epilepsie de pronostic moyen : épilepsie myoclonique juvénile

3-Epilepsie de pronostic variable : épilepsie grand mal de l'adulte ou de l'adolescent

4-Epilepsie de moins bon pronostic (rebelle au traitement)

- Epilepsies partielles cryptogéniques ou symptomatiques

5-Epilepsie de mauvais pronostic (rebelle au traitement et altérations cognitives)

- Epilepsies généralisées cryptogéniques.

V-TRAITEMENTS

A-ANTI-EPILEPTIQUES CONVENTIONNELS : caractéristiques et indications

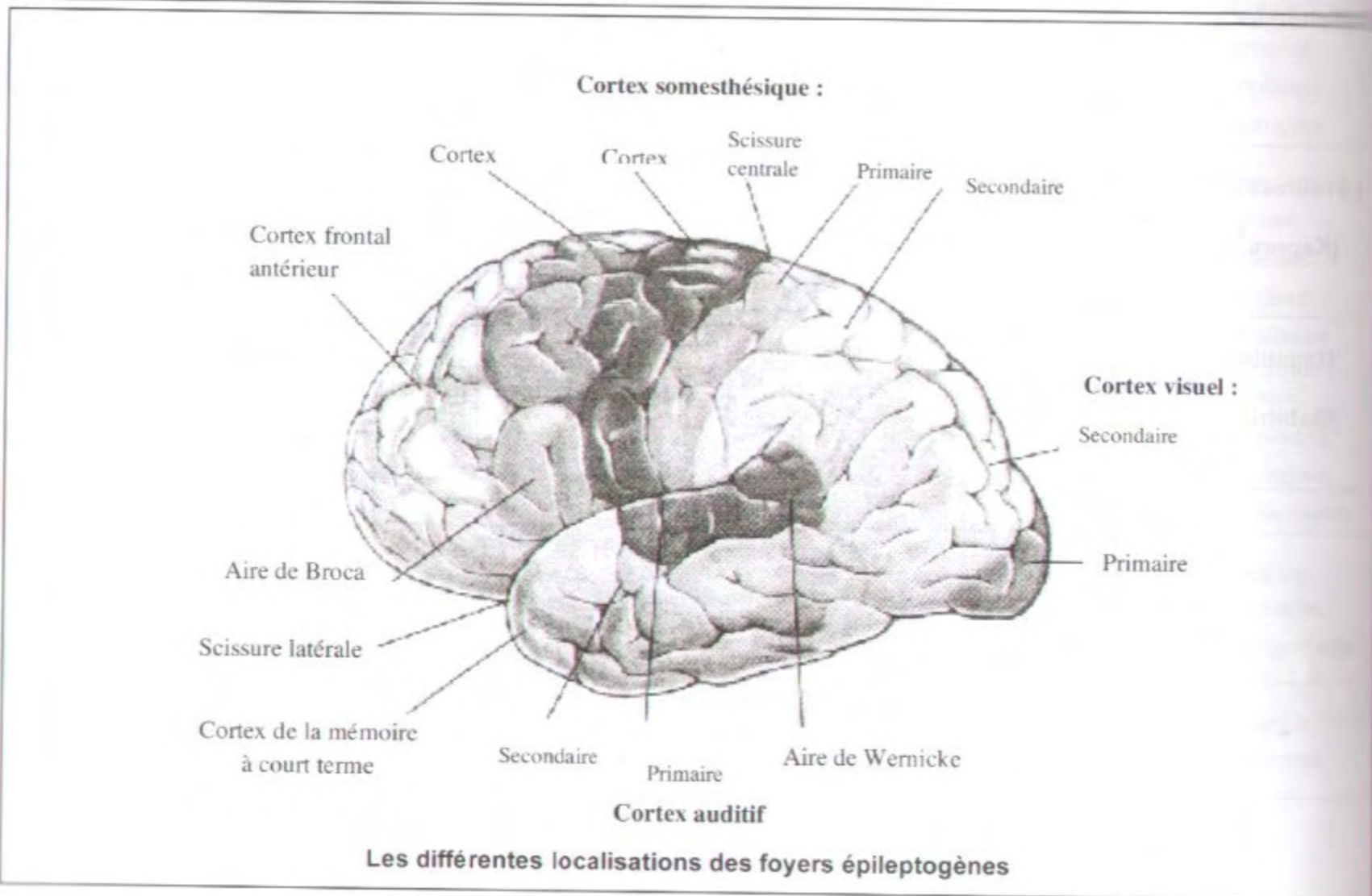
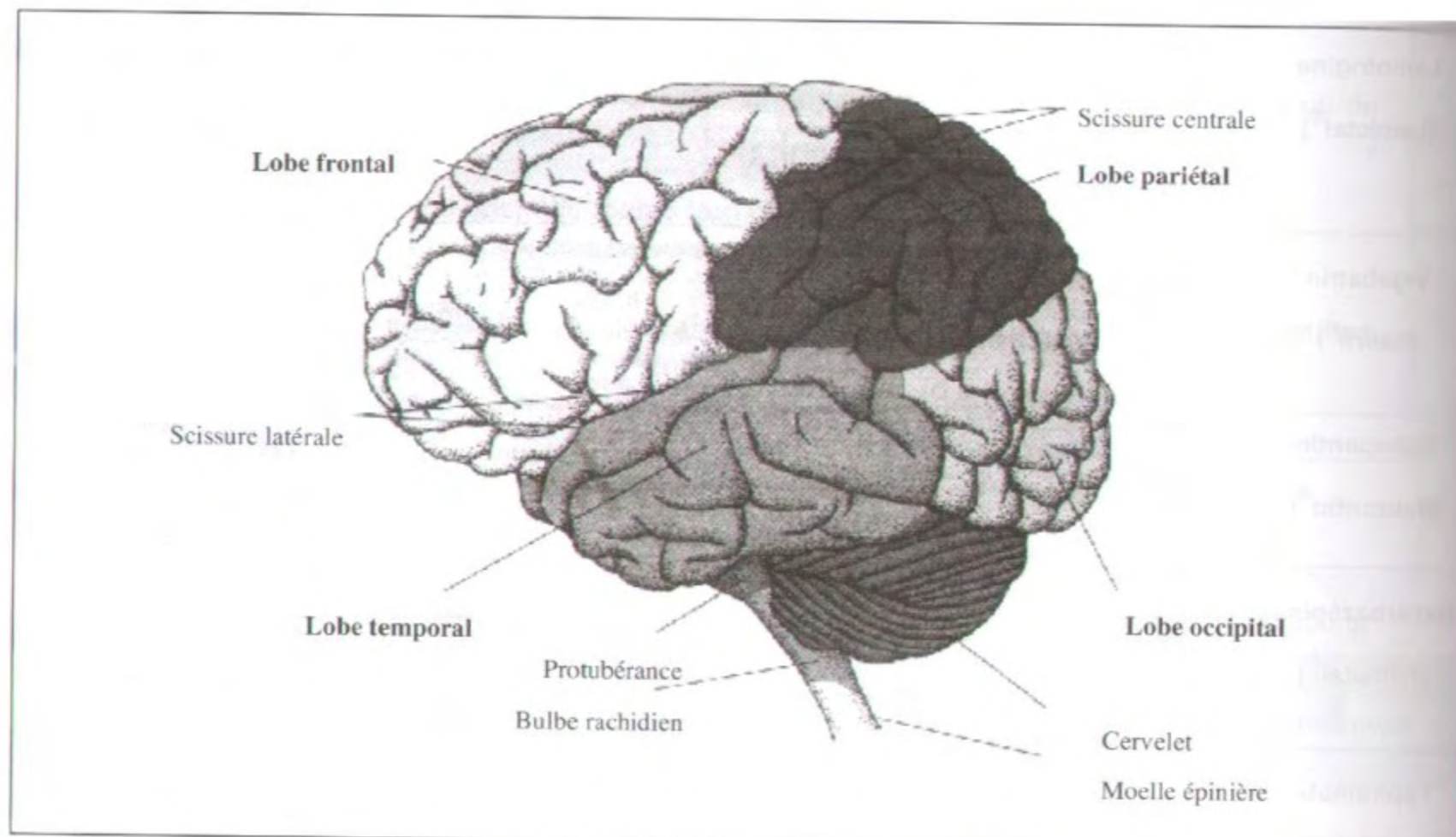
DCI	Nom commercial	Demi-vie	Doses Enfants (E) Adultes (A)	Taux thérapeutiques	Contre- indications	Indications
Carb- amazépine	Tégrétol®	8-19 h (E) 5-16 h (A)	E : 10- 30 mg/kg A : 10- 12 mg/kg (1-2 prises)	3-12 mg/l A : 13-50 mmol/l	-Absences -Epilepsies myocloniques -Epilepsies à paroxysme rolandique	Crises partielles complexes ou simples
Phénytoïne	Di-hydan® Dilantin®	12-22 h (E) 8-60 h (A)	E : 5-7 mg/kg A : 3-5 mg/kg (3 prises)	5-20 mg/l A : 20-40 mmol/l	-Absences -Epilepsie myocloniques progressives	Crises partielles et crises généralisées
Phénobarbital	Gardenal® Alepsal®	21-80 h (E) 46-130 h (A)	E : 4 mg/kg A : 3 mg/kg (1-2 prises)	10-40 mg/l A : 45-170 mmol/l	-Absences	Crises généralisées Convulsives > crises partielles
Valproate de sodium	Dépakine®, Dépakine chrono®, Micropakine®	20-50 h (E) 8-16 h (A)	E : 30 mg/kg A : 20 mg/kg (1-2 prises)	30-120 mg/l A : 188- 700 mmol/l		Epilepsie généralisée Epilepsie partielle
Ethosuximide	Zarontin®	21-80 h (E) 46-130 h (A)	E : 30 mg/kg A : 20 mg/kg	40-100 mg/l A : 280- 700 mmol/l		Absence uniquement

B-ANTI-EPILEPTIQUES DE NOUVELLE GENERATION : caractéristiques pharmacologiques et indications

Nom générique et commercial	Demi-vie	Doses Enfants (E), Adultes (A)	Dose plasmatique	Contre-indications	Indications
Lamotrigine (Lamictal®)	29 h (60 h si valproate) (10 h si inducteur)	A : 100-200 mg/j E : 3-5 mg/kg/j	Inutile	Epilepsie myoclonique sévère	Crises généralisées Crises partielles
Vigabatrin (Sabril®)	4-7 h	E : 40-150 mg/kg A : 1-3 g/j (2 prises/j)	Inutile	Absences Epilepsies myocloniques	Crises partielles Syndrome de West
Gabapentin (Neurontin®)	5-9 h	A : 900-3.600 mg/j (3 prises/j)	Inutile	Absences Epilepsies myocloniques	Crises partielles Crises généralisées
Oxcarbazépine (Trileptal®)	8-13 h	A : 600-2.400 mg/j E : 10-30 mg/kg (2 prises/j)	13-24 mmol/l Pas de dosage	Absences Epilepsies myocloniques	Crises partielles > Crises généralisées
Topiramate (Epilex®)	18-23 h (dose-dépendance)	E : 3-5 mg/kg/j A : début 25-50 mg/j Puis 200-400 mg/j (2 prises/j)	Inutile		Crises généralisées Crises partielles
Lévétiracétam (Keppra®)	3-6 h	A : 1.000-3.000 mg/j E : 20-60 mg/kg/j	Inutile		Toutes épilepsies Crises généralisées Crises partielles
Tiagabine (Gabitril®)	7-9 h	15-50 mg /j en 3 prises	Pas informatif		Epilepsies réfractaires adultes, Crises partielles Crises généralisées

EPILEPSIES PARTIELLES OU FOCALES

I-CLINIQUE SELON LA TOPOGRAPHIE DU FOYER EPILEPTOGENE



Elles représentent 60% des épilepsies :

- Le plus souvent en rapport avec une grande variété de lésions cérébrales focales
- Chez un malade donné, les crises partielles se répètent de façon stéréotypée et débutent toujours par le même symptôme. Généralisation secondaire dans 20% des cas
- La sémiologie de la crise partielle dépend de la localisation de la décharge :
 - Si elle affecte une aire corticale primaire, elle survient en pleine conscience : **crise partielle simple**
 - Si elle affecte une aire corticale associative, elle peut entraîner un trouble de la conscience : **crise partielle complexe**
 - Si elle se propage, elle peut embraser de proche en proche plusieurs aires corticales, voire se généraliser secondairement.
 - Chez un individu donné la décharge affecte en règle le même groupe de neurones : **la sémiologie de la crise est stéréotypée et répétitive.**
- En pratique, la recherche d'une cause lésionnelle doit toujours être effectuée lors d'une première crise ou de crises récentes.

LES CRISES PARTIELLES SIMPLES

- Se déroulent **sans modification de la conscience** et sont de durée brève (30 s à 1 min)
- Elles traduisent des décharges intéressant les cortex primaires
- Elles ont une valeur localisatrice ; généralisation secondaire possible
- Toute crise généralisée impose la recherche d'un début focal.

1-Crises partielles simples avec signes moteurs (somato-motrices)

Selon la topographie de la décharge, on distingue :

a-Crise bravais-jacksonienne

- EEG : décharge localisée au **cortex rolandique** contralatéral (frontale ascendante) s'étendant en tache d'huile :
- **Conséquences cliniques :**
 - × La crise débute le plus souvent au membre supérieur (pouce puis diffusion proximale progressive), elle peut atteindre ensuite la face (crise chéiro-orale) puis les membres inférieurs (crise crurale)
 - × Elle dure quelques secondes, se déroule en pleine conscience et peut se généraliser secondairement entraînant alors une perte de conscience
 - × Un déficit moteur post-critique est possible dans le territoire de la crise, qui régressera en quelques heures (**paralysie de TODD**).

b-Crises somato-motrices sans marche jacksonienne

- Manifestations cloniques d'une partie plus ou moins étendue d'un hémicorps
- EEG : décharge localisée et non propagée du cortex moteur primaire

c-Crises versives

Les plus fréquentes. Leur généralisation secondaire est très fréquente

- **Topographie de la décharge (EEG) variable :**
 - × Aires préfrontales, aire motrice supplémentaire contralatérale, aire occipitale.
- **Conséquences cliniques respectives :**
 - × L'aire préfrontale :
 - Déviation tonique et rapide des yeux avec rotation de la tête et parfois du tronc

LES CRISES PARTIELLES SIMPLES

- × L'aire motrice supplémentaire :
 - Une élévation tonique du membre supérieur en abduction avec
 - Déviation tonique et rapide de la tête et des yeux du même côté
 - Associée à un arrêt de la parole et parfois une vocalisation
- × L'aire occipitale :
 - Déviation tonique de la tête avec clonies des yeux « nystagmus épileptique »

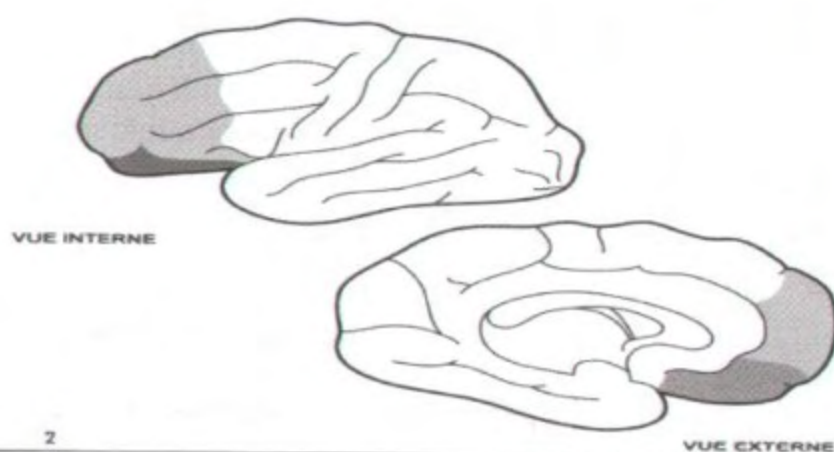
d-Crises adversives

- **EEG** : décharge à la partie antéro-inférieure du cortex frontal controlatéral
- Conséquences cliniques : déviation conjuguée de la tête et des yeux vers le côté opposé de l'hémisphère qui décharge

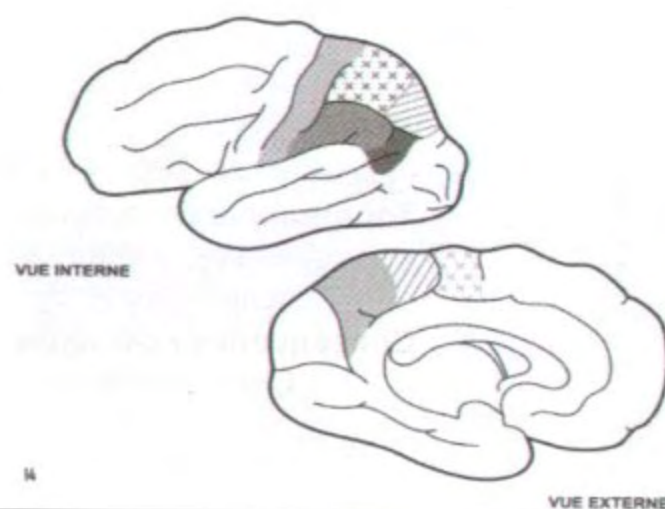
e-Autres variétés de crises partielles motrices plus rares

- **Crises aphasiques** :
 - × Décharge de la région frontale inférieure ou temporo-pariétale de l'hémisphère dominant
- **Crises phonatoires** :
 - × Suspension du langage, vocalisation avec répétition d'une voyelle voire d'un mot ou d'une phrase. Elles traduisent une décharge d'origine variable (frontale, insulaire ou temporale).

LOBE FRONTAL



LOBE PARIETAL



LES CRISES PARTIELLES SIMPLES

2-Les crises avec signes sensitifs (somato-sensitives)

- EEG : décharge de l'aire pariétale rétro-rolandique
- Clinique : paresthésies (picotements, fourmillements, sensation de décharges électriques) qui ont la même progression que les crises somato-motrices.

3-Les crises sensorielles

a-Visuelles

- EEG : décharge de l'aire occipitale controlatérale (aires 16 et 17)
- Clinique : hallucinations visuelles élémentaires positives (lueurs, points lumineux, éclairs, étoiles) ou négatives (scotomes, amaurose, hémianopsie)

b-Auditives

- EEG : décharge de la 1^{ère} circonvolution temporale (cortex sensoriel auditif primaire)
- Clinique : bruit, paroles ou musique, sifflements, bourdonnements, etc.

c-Olfactives

- EEG : décharge au niveau de l'uncus et de l'hippocampe (région frontale postérieure et inférieure)
- Perception d'une odeur indéfinissable, habituellement désagréable.

d-Gustatives

- EEG : décharge temporale interne (supra-insulaire au niveau de l'opercule rolandique)

4-Les crises avec signes psychiques

- Sd. épileptique rare de l'enfance (début entre 2 et 10 ans), plus fréquent chez les filles
- Se rencontre dans :
 - Les épilepsies partielles cryptogéniques ou symptomatiques,
 - L'épilepsie bénigne à symptomatologie affective, ou épilepsie psych. mot. bénigne.
- Antécédents familiaux d'épilepsie retrouvés dans un 1/3 des cas.
- EEG : décharge limbique ou cingulaire
- Sensations végétatives : striction laryngée ou thoracique ou abdominale
- Des manifestations affectives :
 - Épilepsie partielle à sémiologie affective ou épilepsie psychomotrice bénigne
 - Modification brutale de l'humeur, le plus souvent déplaisante, (peur, anxiété, panique, rarement fureur), rarement agréable (contentement, euphorie, extase)
 - Modification de la perception du réel (état de rêve, sensation d'étrangeté ou de familiarité, impression de déjà vu, de déjà vécu, pensée forcée).

LES CRISES PARTIELLES COMPLEXES

1-Topographie

- EEG : décharges intéressant les cortex associatifs, **le plus souvent le lobe temporal controlatéral**, régions mésio-temporales (région de l'hippocampe et para-hippocampique)
- Rarement dans les aires associatives frontales, pariétales, occipitales

2-Caractérisations par rapport aux crises simples

- Elles se différencient de la crise partielle simple par 3 critères essentiellement :
 - Altération de la conscience d'emblée ou après des crises partielles simples avec
 - Arrêt de l'activité en cours suivi d'une amnésie post-critique
 - Il y a souvent pendant leur déroulement, **une activité automatique** : mouvements de mâchonnements, déglutition, activité gestuelle de recherche, de rangement, de grattage, voire des automatismes de déambulation.

3-Autres caractéristiques globales

- Généralisation secondaire possible et la PdC peut survenir très rapidement
- L'interrogatoire (patient, entourage) reste l'élément indispensable permettant d'affirmer la survenue initiale d'une crise partielle et donc de suspecter une lésion cérébrale localisée.
- Elles durent environ 5 à 10 minutes.

4-Formes cliniques : les crises temporales (les plus fréquentes)

- Limitées à un trouble isolé de la conscience : suspension brève des activités en cours et une amnésie de la crise (absence temporaire, plus longue que celle du petit mal et souvent associée à des automatismes)
- **Crises à manifestations intellectuelles** :
 - Troubles de la mémoire antérograde ou rétrograde,
 - Etat de rêve, sensations de déjà vu et déjà vécu, pensée forcée (crise idéatoire).
- **Crises à symptomatologie affective** :
 - Modifications de l'état affectif
 - Souvent vécues sur un mode désagréable : peur, anxiété, fureur, rires forcés.
- **Crises psychosensorielles** :
 - Illusions : modifications de la perception d'un objet réel, exemple : micropsie ou macropsie, illusions visuelles, hypo ou hyperacousie comme illusions auditives, etc.
 - Hallucinations : perceptions élaborées, sans objet réel : hallucinations visuelles, auditives (airs de musique, conversations), olfactives, asomatognosiques (absence d'un segment de membre par exemple)
- **Crises à manifestations psychomotrices** :
 - Activités motrices involontaires, gestuelles, mimiques, oro-alimentaires (mâchonnement), verbales (chants stéréotypés), ambulateurs.

II-ETIOLOGIES

Elles sont classées en 3 catégories :

- **Epilepsies partielles idiopathiques** : EPCT, EPO et épilepsie primaire de lecture.
- **Epilepsies partielles symptomatiques** :
 - Le syndrome de Kojewnikoff, épilepsies partielles symptomatiques avec modes spécifiques de provocations et épilepsies lobaires.
- **Epilepsies partielles cryptogéniques**.

- Sont âge-dépendants ; 3 formes cliniques sont actuellement reconnues :

1-Epilepsie à paroxysmes centro-temporaux (EPCT)

a-Définition

- Epilepsie bénigne de l'enfant à pointes centro-temporales
- La plus fréquente des épilepsies partielles bénignes de l'enfant.

b-Clinique

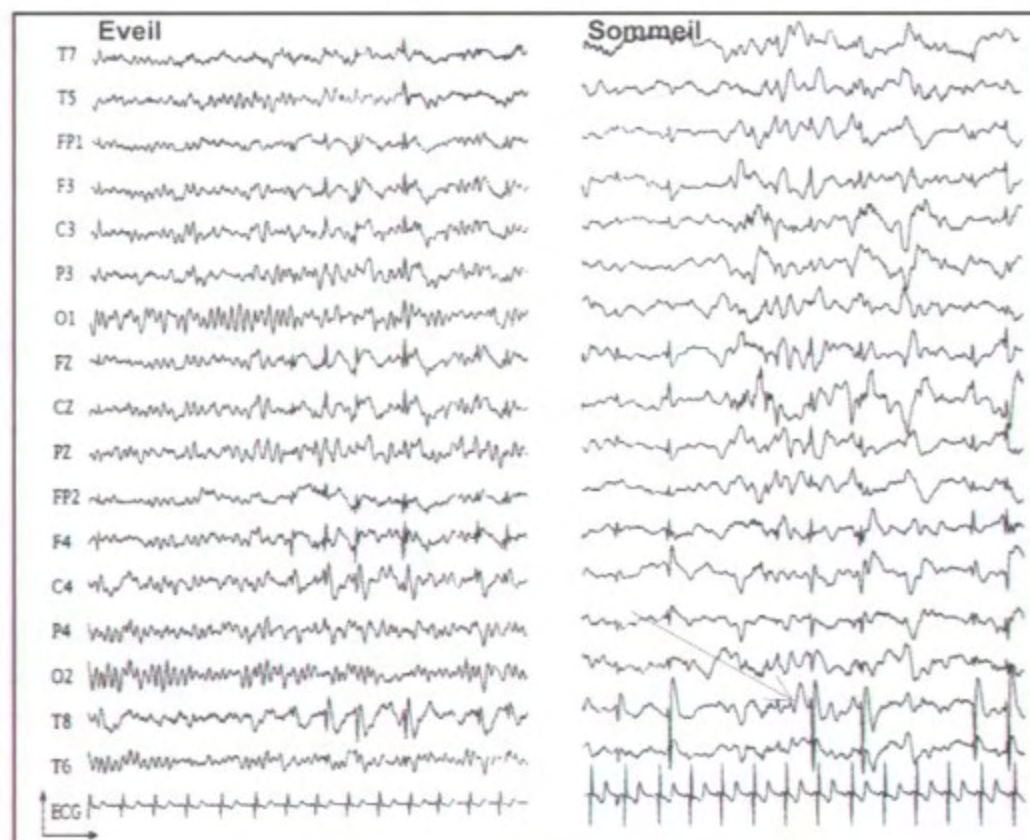
- L'âge de début entre 3 et 13 ans (max vers 9-10 ans), légère prédominance masculine :

× Description de la crise :

- Crises partielles simples, brèves, motrices (cloniques), hémifaciales ou anarthriques (muscles pharyngés et laryngés), pouvant s'étendre au membre supérieur homolatéral
- Survenant électivement pendant le sommeil ; crise rare
- Parfois inaugurées par des symptômes somato-sensitifs (paresthésies endo-buccales, hémifaciales ou hémicorporelles) et par une hypersalivation
- Des crises secondairement généralisées peuvent survenir

- L'examen neurologique, en dehors de la crise, est normal.

CRISES PARTIELLES IDIOPATHIQUES



CRISES PARTIELLES IDIOPATHIQUES

c-Paraclinique

- L'EEG inter-critique :
 - × Pointes lentes et pointes-ondes lentes centro-temporales unilatérales ou bilatérales de haut voltage, très activées pendant le sommeil.
 - × Le rythme de fond est normal.
- Scanner cérébral inutile (normal).

d-Traitement

- Absence de traitement si crise rare sinon valproate de sodium (Dépakine®)

e-Evolution

- Court terme : récurrence de crises
- Long terme : maladie bénigne et crise rare, son pronostic est constamment favorable ; n'évolue jamais vers une autre épilepsie.

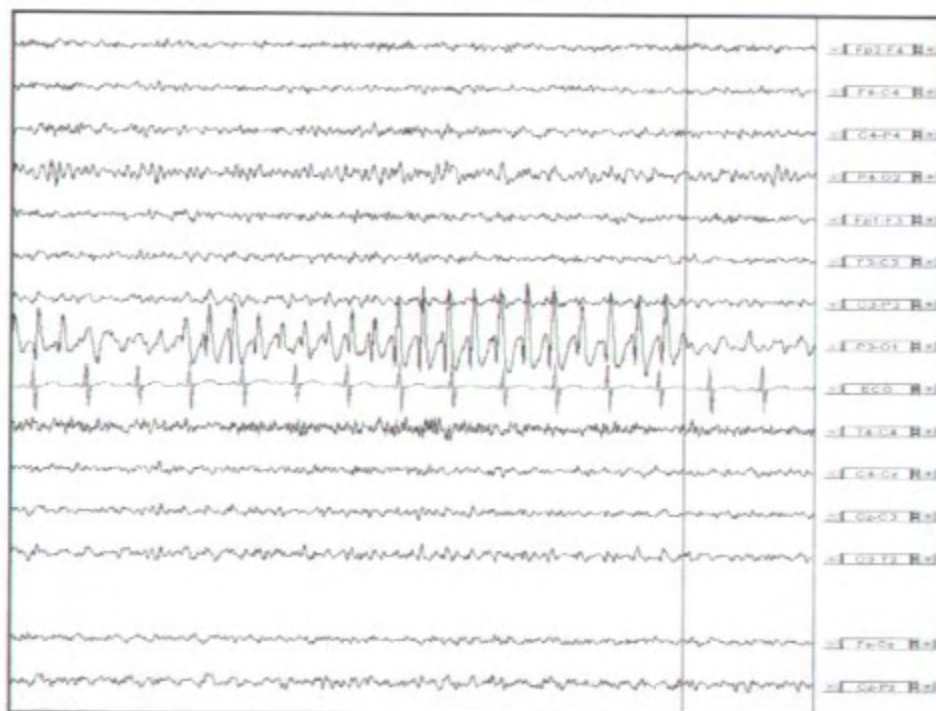
2-Epilepsie de l'enfant à paroxysmes occipitaux (EPO)

a-Clinique

- Forme rare avec un âge de début variable (7 ans en moyenne)
- **Description de la crise :**
 - × Crises visuelles (amaurose, phosphènes, illusions ou hallucinations), parfois suivies par une crise hémiclonique ou par des automatismes
- Une céphalée post-critique de type migraineux est retrouvée dans un quart des cas.

b-Paraclinique

- **EEG inter-critique, yeux fermés :**
 - × Pointe-onde occipitale de grande amplitude, bilatérale ou unilatérale, disparaissant à l'ouverture des yeux.
 - × L'activité de fond est normale



Yeux ouverts

c-Pronostic

- Moins régulièrement favorable que dans la forme précédente.

CRISES PARTIELLES IDIOPATHIQUES	3-Epilepsie primaire de la lecture a-Clinique - Forme exceptionnelle, début chez le grand adolescent, parfois héréditaire, d'évolution bénigne - Crises électivement provoquées par la lecture et spécialement à haute voix - Le contenu sémantique du texte ne semble pas intervenir. b-Paraclinique - EEG inter-critique montre des pointes et pointes-ondes au niveau de la région pariéto-temporale de l'hémisphère dominant.
EPILEPSIE PARTIELLE CRYPTOGENIQUE	1-Définition ▪ Ensemble de syndromes dont une origine lésionnelle peut être suspectée, mais ni bilan clinique, ni bilan paraclinique ne permettent d'en définir précisément la cause ▪ Les épilepsies partielles cryptogéniques (ou cryptogénétiques) ne diffèrent des épilepsies partielles symptomatiques que par l'absence de preuve d'une étiologie. ▪ Le diagnostic d'épilepsie partielle cryptogénique a nécessairement tendance à être moins souvent porté, à mesure que les méthodes explorant les épilepsies progressent. 2-Clinique ▪ Le premier signe ou symptôme de la crise est souvent l'indicateur le plus important du site originel de la décharge critique, alors que des phénomènes critiques suivants peuvent ne refléter que la propagation de la crise ▪ Leur séquence peut cependant avoir une grande valeur localisatrice ▪ Il faut garder à l'esprit qu'une crise peut débuter dans une région cliniquement muette et que le premier signe clinique n'apparaît qu'après une propagation vers une région plus ou moins éloignée du site initial. 3-Paraclinique a-L'EEG - De surface inter-critique et critique peut être trompeur ; indication d'un vidéo-EEG longue durée b-Neuro-imagerie - Les constatations morphologiques ne sont pas nécessairement superposables à la lésion épileptogène - Des techniques les plus raffinées d'IRM (IRM FLAIR, coupes fines de 4 à 5 mm, verticales et axiales) permettent de plus en plus de déterminer certaines causes telles les dysplasies corticales focales ou une sclérose hippocampique. c-SPECT : critique et inter-critique - Pendant la crise : hyperperfusion de la zone épileptogène (dans laquelle se trouve le foyer épileptogène primaire) - En dehors de la crise, cette zone est hypoperfusée.

ÉPILEPSIES PARTIELLES SYMPTOMATIQUES

1-Etiologies

a-Causes métaboliques et endocriniennes

- Anomalie électrolytique : déshydratation, hypo- ou hypernatrémie, hypo- ou hypercalcémie, hypokaliémie, etc.
- Modification de l'équilibre acidobasique
- Hypo- ou une hyperglycémie, hyperthyroïdie, hyperparathyroïdie, maladie d'Addison

b-Sevrage ou un abus de drogue ou d'alcool ; sevrage barbiturique

c-Sevrage en benzodiazépines

d-Intoxication

- CO, héroïne, cannabis
- Médicaments : tricycliques, théophylline, isoniazide, etc.

e-Stimulation visuelle : télévision, jeu vidéo, stroboscope

f-Toute lésion touchant le cortex cérébral

- TRAUMATISME CRANIEN : avec contusion cérébrale :
 - × Crises précoces ou, le plus souvent, tardives après quelques mois ou quelques années
 - × Peut entraîner presque toutes les formes de crises sauf absences et myoclonies bilatérales.
- LÉSIONS PERI OU POSTNATALES :
 - × Par traumatisme obstétrical : anoxies et/ou souffrances cérébrales périnatales
 - × Principale étiologie des épilepsies symptomatiques de l'enfant, rarement chez l'adulte jeune.
- CAUSES TUMORALES :
 - × Astrocytome, oligodendrogliome, glioblastome
 - × 10% des épilepsies sont dues à une tumeur
 - × Toute crise comitiale inaugurale et tardive peut être révélatrice d'une tumeur cérébrale hémisphérique et impose la réalisation d'une TDM cérébrale.



TDM cérébrale avec injection : volumineuse métastase cérébrale d'un cancer du sein avec prise de contraste en cocarde. Œdème péri-lésionnel et effet de masse.

- × Les tumeurs les plus épileptogènes sont sus-tentorielles à évolution lente et bénigne (méningiome, oligodendrogliome, astrocytome). Il s'agit plus rarement d'une tumeur maligne : gliome malin, métastases uniques ou multiples.

EPILEPSIES PARTIELLES SYMPTOMATIQUES

- CAUSES VASCULAIRES :
 - × AVCI, hémorragie méningée, thrombophlébite cérébrale :
 - Crises plus fréquentes en cas d'hématome que d'infarctus
 - Surviennent le plus souvent à distance de l'accident (crises sur cicatrice épileptogène, pouvant être favorisée par une hypoxie, hypoglycémie ou baisse voire interruption de la perfusion cérébrale).
 - × Malformation artério-veineuse (angiome +++, fistule, cavernome)
 - × Artérite cérébrale : LED à évoquer systématiquement chez la femme jeune
 - × Encéphalopathie aiguë hypertensive.
- CAUSES INFECTIEUSES :
 - × Méningite et méningo-encéphalite, abcès
 - × Virales : herpès (40% des crises), CMV, plus rarement une leuco-encéphalopathie multifocale progressive.
 - × Bactériennes.
- ALCOOLISME :
 - × 25% des épilepsies de l'adulte. L'HSD et les accès d'hypoglycémie sont fréquents chez les alcooliques. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination.
 - × Clinique : crises le plus souvent généralisées d'emblée
 - × Circonstances de survenue :
 - Ingestion massive (ivresse convulsivante) ; lors d'un sevrage
 - Excès chronique : peut entraîner des crises répétées ou épilepsie alcoolique
 - Décompensation d'une cirrhose éthylique ; à l'occasion d'un HSD.
- DEMENCES DEGENERATIVES :
 - × Maladie d'Alzheimer, maladie de Creutzfeldt-Jakob
- AUTRES :
 - × Kyste arachnoïdien, phacomatoses (sclérose tubéreuse de Bourneville, angiomatose de Sturge-Weber, neurofibromatose de von Recklinghausen)
 - × Anomalie de la gyration ou de la migration neuronale (intérêt de l'IRM)
 - × Sclérose de l'hippocampe, dysplasie.

2-Classification des étiologies en fonction de l'âge et par ordre de fréquence

- **Nouveau-né** : post-anoxie périnatale, malformations, infections.
- **Nourrisson** : ischémie, malformations, infections, phacomatoses et maladies métaboliques
- **Grand enfant** : ischémie, infections, traumatisme, épilepsies partielles complexes (tumeurs, hémangiomes caverneux, dysplasie corticale et sclérose de l'hippocampe)
- **Adulte** : ischémie, traumatismes, tumeurs, malformations artério-veineuses

EPILEPSIES GENERALISEES

- **Définition** : atteintes paroxystiques neuronales, bilatérales, symétriques et synchrones.
- Elles peuvent survenir dans 3 contextes :
 - **Crise isolée**
 - **Epilepsie généralisée idiopathique** :
 - × Epilepsie de type absence
 - × Epilepsie de type grand mal
 - × Epilepsie myoclonique juvénile
 - **Epilepsie symptomatique** :
 - × De l'enfant : syndrome de West et syndrome de Lennox-Gastaut
 - × De l'adulte : séquellaire ou exogène

NB : l'état de mal épileptique peut être généralisé ou partiel et sera traité plus loin.

I-CRISE ISOLEE

- Ne constitue pas une épilepsie-maladie, mais le plus souvent un épiphénomène d'une pathologie intercurrente, et doit faire rechercher :
 - **Trouble métabolique** :
 - × Hypoglycémie, hypo- ou hypercalcémie, hyper- ou hyponatrémie, hypomagnésémie, hypoparathyroïdie, phénylcétonurie
 - **Oedème cérébral** : éclampsie, encéphalopathie hypertensive
 - **Hypoxie cérébrale** : sd. d'Adams-Stokes, apnée, intoxication au CO, hypersensibilité du sinus carotidien, infarctus cérébral
 - **Intoxication chronique ou utilisation de médicaments pro-convulsivants** :
 - × Alcool, sevrage aux anxiolytiques, camphre, chloroquine, cocaïne, plomb, pentylénététrazol, strychnine
 - **Pathologies vasculaires intracrâniennes** : AVCI, AVCH
 - **Traumatisme cérébral** : traumatisme obstétrical, fracture du crâne
 - **Maladies infectieuses** : encéphalites, méningites, abcès cérébral, SIDA, cysticercose cérébrale, paludisme, neurosyphilis, rage, tétanos, toxoplasmose.
 - **Convulsion fébrile chez le nourrisson.**

II-EPILEPSIE GENERALISEE IDIOPATHIQUE

Syndromes épileptiques bien définis, sans lésion organique cérébrale (imagerie normale et tracé de fond normal à l'EEG).

EPILEPSIE ABSENCE (dossier ECN 📄)	1-Forme typique a-Définition - Survenue pluriquotidienne (50 à 100 fois) d'absences typiques et brèves. - Début entre 2 et 10 ans, avec un pic entre 5 et 7 ans . - Les enfants, par ailleurs normaux, ne présentent aucun antécédent médical personnel. - Des antécédents familiaux d'épilepsie généralisée sont fréquents. - Les absences sont le seul type de crises. - Si traitement adapté, disparition habituellement sans séquelles avant la puberté. - Ancien petit mal.
--	--

EPILEPSIE ABSENCE

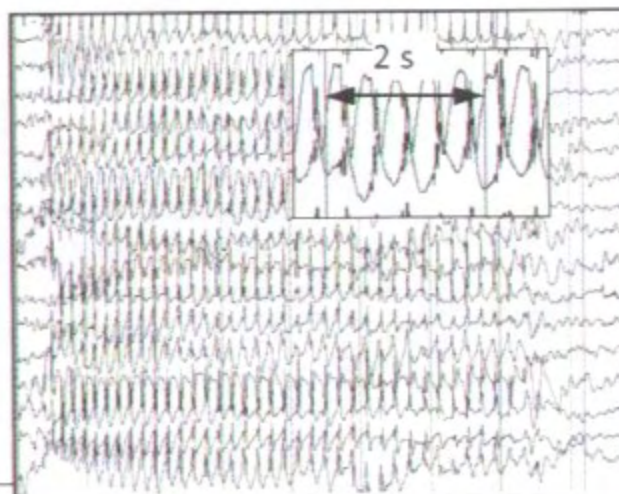
(dossier ECN 🐾)

b-Clinique

- Les absences sont caractérisées par :
 - × **Rupture complète du contact**, avec une fixité du regard
 - × Début et fin brusques, à l'emporte-pièce (l'enfant ouvre les yeux et interrompt les activités en cours), une durée brève (5 à 30 secondes)
 - × La perte de conscience peut s'associer à de discrets phénomènes moteurs cloniques (mâchonnement), toniques ou automatiques ; il n'y a pas de chutes ou de sensations psychiques.
 - × Le nombre des absences est élevé (entre 10 et 200 par jour).
 - × Facteurs favorisants : l'inattention, les émotions, le cycle nyctéméral (éveil, soirée) et surtout l'hyperventilation
 - × Elles sont diminuées si activités physiques ou intellectuelles.
 - × Pas de confusion post-critique.
- **Pièges diagnostiques :**
 - × Les accès peuvent être pris à tort comme **distraction...**
 - × L'enfant ne répond plus et ne se souvient plus qu'on lui a parlé.
 - × **Critères d'exclusion :**
 - Existence d'autres types de crises (myoclonies et/ou crises tonico-cloniques ou une épilepsie myoclonique juvénile).

c-Paraclinique

- **EEG :**
 - × Critique :
 - **Les anomalies** sont constantes et spécifiques, le rythme de fond est normal
 - **Décharge bilatérale, symétrique et synchrone de pointes-ondes à 3 cycles par seconde**, elles sont facilitées par la réalisation de 2 hyperpnées. à début et fin brusques.
 - Les absences sont fréquentes et faciles à enregistrer à l'EEG (valeur diagnostique considérable).
 - × **EEG intercritique :**
 - Normal ou un rythme delta postérieur, fortement volté, souvent déclenché par la fermeture des yeux ou l'hyperventilation
 - Tracé de fond normal.
- **Neuro-imagerie (TDM, IRM) :** inutile car normale.



EPILEPSIE ABSENCE (dossier ECN ☞)	d-Traitement - Monothérapie : × Valproate de sodium (MICROPAKINE®) × ZARONTIN® : efficace seulement sur l'épilepsie-absence. × Si échec, discuter le rajout de LAMICTAL®. × Surveillance : → Efficacité : Fréquence des absences. → Tolérance : effets secondaires (thrombopénie, cytolyse hépatique). e-Critères d'arrêt du traitement - Il ne peut être que progressif - Il est légitime à l'adolescence si : × Pas de crises depuis plus de 18 mois, × EEG indemne d'anomalie paroxystique. f-Evolution : 3 possibilités 1-Favorable dans la grande majorité des cas sous traitement bien conduit (bonne compliance et posologie adaptée) 2-Résistance aux traitements anti-épileptiques (discuter erreur diagnostique du type de l'épilepsie) 2-Formes atypiques : absences dites « atypiques » Les absences atypiques font partie d'autres syndromes épileptiques. ▪ Clinique : - Ce sont des variantes séméiologiques : début et fin plus progressifs, présence de signes moteurs, chute, la rupture du contact est incomplète, de durée plus longue ▪ EEG : - Altération du rythme de fond, bouffées de pointes-ondes à un rythme < 3 c/s. ▪ Etiologies : - Epilepsies généralisées symptomatiques : syndrome de Lennox-Gastaut avant tout, et aussi d'autres encéphalopathies épileptogènes graves de l'enfance. ▪ Pronostic : particulièrement réservé.
EPILEPSIE GRAND MAL DU REVEIL	1-Clinique ▪ Débute habituellement pendant l'adolescence, peu après le réveil du matin ▪ Début brutal, cri, chute, perte de connaissance totale ▪ La crise est bien stéréotypée dans le temps en 3 phases : - Phase tonique : × Contraction intense et généralisée de tous les muscles striés, durant 10 à 20 sec, chez un patient en apnée, cyanosé, avec morsure de langue (bords latéraux) - Phase clonique : × Secousses musculaires brusques, généralisées, synchrones, qui s'espacent progressivement ; le malade est cyanosé du fait de l'arrêt respiratoire - Phase résolutive : × Coma profond, respiration stertoreuse, mousse aux lèvres, perte d'urines. La reprise de la conscience se fait progressivement à l'issue d'un état confusionnel. Il existe une amnésie totale post-critique.

EPILEPSIE GRAND MAL DU REVEIL	- La crise dépasse rarement 5 minutes. Certains éléments cliniques peuvent être prépondérants (crise tonique pure par exemple) et la phase confusionnelle peut être prolongée plusieurs heures. - Les facteurs déclenchants sont la privation de sommeil, l'absorption excessive d'alcool, le réveil provoqué. - A distance de la crise, l'examen neurologique est normal. 2-Paraclinique a-EEG critique - Phase tonique : polypointes rapides - Phase clonique : pointes peu à peu plus amples, plus lentes et plus espacées - Phase résolutive pointes interrompues par de grandes ondes lentes polymorphes. b-EEG inter-critique - Normal ou montre des décharges généralisées de pointes-ondes ou polypointes-ondes rapides c-Neuro-imagerie : normale. 3-Traitement 1^{ère} intention : valporate de sodium (DEPAKINE 500 Chrono®) - Si échec ou contre-indications : - LAMICTAL®, EPITOMAX®, KEPPRA®, GARDENAL® (phénobarbital).
EPILEPSIE MYOCLONIQUE JUVENILE	1-Clinique - Début à l'adolescence ; tableau clinique évocateur - Myoclonies : secousses brèves musculaires en éclair ; isolées ou en courtes salves bilatérales, isolées ou en courtes salves, survenant en pleine conscience peu après le réveil et typiquement favorisées par le manque de sommeil sans phase post-critique - Crises tonico-cloniques typiquement précédées par des salves de myoclonies massives bilatérales. - Absences brèves et peu marquées, une photosensibilité clinique ou purement EEG peuvent être associées. 2-Paraclinique a-EEG critique - Réalisé le matin au réveil, après privation de sommeil pour favoriser l'apparition des myoclonies - Myoclonies associées à une décharge de polypointes-ondes bilatérales. b-EEG critique : polypointes-ondes généralisées et photosensibilité fréquente. c-Neuro-imagerie : normale 3-Traitement : valproate de sodium (Dépakine chrono®), Lamictal®, Keppra® 4-Evolution : bonne réponse aux anti-épileptiques même à faible dose mais pharmacodépendance.

III-EPILEPSIE GENERALISEE CRYPTOGENIQUE OU SYMPTOMATIQUE

CHEZ L'ENFANT

1-Syndrome de West ou spasme infantile

▪ Diagnostic : nourrisson < 1 an avec triade :

- Spasmes infantiles
- Arrêt du développement psychomoteur et
- Hypsarythmie à l'EEG.

a-Clinique

- **Le contexte :**
 - × Age de début : entre 4 et 7 mois, toujours inférieur à 1 an
 - × Sexe : prédominance chez les garçons (60%).
- **Spasmes épileptiques en flexion ou en extension :**
 - × Contraction bilatérale et symétrique des muscles du cou, du tronc et des membres supérieurs, brusque initialement (< 2 secondes) puis parfois tonique moins intense (< 10 secondes)
 - × Survenue en salves : de plusieurs spasmes répétés.
- **Examen clinique**
 - × Constamment arrêt ou régression du développement psycho-moteur
 - × Déficit neurologique associé : variable selon étiologie.

b-Etiologies

- **Formes symptomatiques : 66% DES CAS**
 - × Anoxo-ischémie néonatale
 - × Malformations cérébrales : lissencéphalie, pachygyrie, syndrome d'Aicardi, hémimégalencéphalie, dysplasie corticale focale, sclérose tubéreuse de Bourneville
 - × Plus rarement maladies métaboliques.
- **Formes cryptogéniques :**
 - × 10 à 15% des cas
 - × Aucun signe d'atteinte cérébrale antérieure.

c-EEG

- **Intercritique :**
 - × Absence d'activité normale
 - × Hypsarythmie caractéristique du syndrome : Tracé désorganisé, comportant des ondes lentes généralisées et diffuses très amples mêlées à des pointes et ondes aiguës de grandes amplitudes, anarchiques et asynchrones au cours de la veille.
 - × Hypsarythmie atypique dans certains cas : asymétrique, voire unilatérale associée à des foyers ou à d'autres anomalies en relation avec l'étiologie.
- **Critique :** les spasmes sont marqués par un complexe lent ample diffus, suivis ou non d'une dépression de l'activité avec ou sans rythmes rapides, contemporain de la contraction musculaire tonique.

d-Diagnostic différentiel

- **Manifestations épileptiques :**
 - × Encéphalopathie myoclonique précoce, épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson, épilepsie avec crises myoclono-astatiques.

CHEZ
L'ENFANT- **Manifestations non épileptiques :**

- × **Coliques abdominales**, manifestations motrices liées à un reflux gastro-œsophagien douloureux, myoclonus bénin de la première enfance, spasmes du sanglot.

e-Traitement

- Sabril® (vigabatrin), hydrocortisone (si échec ACTH) ;
- Urgence thérapeutique.

f-Evolution

- Défavorable le plus souvent : retard mental et troubles psychiques très fréquents, dans 70% des cas
- Evolution vers une autre épilepsie dans 50 à 60% des cas, en particulier syndrome de Lennox-Gastaut ou épilepsie multifocale.

2-Syndrome de LENNOX-GASTAUT**a-Clinique**- **Le contexte :**

- × Age de début : entre 1 et 8 ans, pic entre 3 et 5 ans
- × Sexe : prédominance observée chez le garçon
- × Antécédents :
 - Familiaux : variables
 - Personnels : autre type d'épilepsie (syndrome de West : 20% des cas) ; parfois aucun antécédent.

- **Description des crises :**

- × Epilepsie généralisée d'évolution sévère :
 - Crises de types multiples, en particulier : absences atypiques, crises toniques axiales, crises atoniques avec chutes
 - Crises très fréquentes, souvent groupées en états de mal.
- × Peuvent également s'observer :
 - Crises myocloniques, parfois prédominantes
 - Crises tonico-cloniques généralisées
 - Crises partielles complexes.

- **Examen clinique entre les crises (inter-critique) :**

- × Déficit intellectuel, troubles de la personnalité et du caractère
- × Parfois, selon l'étiologie, déficit neurologique associé.

b-EEG- **EEG inter-critique :**

- × Activité de fond souvent ralentie
- × Pointes-ondes lentes diffuses, irrégulières, à moins de 3 Hz, isolées ou en bouffées, associées à des anomalies focales ou multifocales

- **EEG critique :**

- × Absences atypiques : pointes-ondes lentes diffuses à 2-2,5 Hz, plus ou moins rythmiques avec début et fin peu nets
- × Crises toniques : activité rapide à 9-10 Hz, diffuse et brève, suivie d'une onde lente ample puis d'un aplatissement ; contemporaine d'une contraction musculaire tonique à l'EMG
- × Crises atoniques : décharge de pointes-ondes ou polypointes-ondes lentes diffuses et/ou aplatissement surchargé de rythmes rapides.

CHEZ L'ENFANT	c-Etiologie - Formes symptomatiques : - x Résultats des investigations en rapport avec l'étiologie - x Anoxo-ischémie périnatale, malformations cérébrales (notamment dysplasie corticale), séquelles de méningite ou méningo-encéphalite, traumatisme crânien, etc. - Formes cryptogéniques : - x 30 à 40% des cas - x Neuro-imagerie et investigations biologiques négatives. d-Traitement - Bithérapie : Dépakine® + Lamictal® e-Evolution - Mauvais pronostic généralement ; guérison exceptionnelle - Epilepsie restant généralement rebelle au traitement - Fréquemment, alternance de périodes d'amélioration et d'aggravation - Ralentissement du développement psychomoteur et intellectuel - Troubles du comportement (lenteur, instabilité, agressivité) empêchant une scolarité normale - Déficit définitif plus ou moins marqué avec personnalité pathologique.
CHEZ L'ADULTE	1-Pathologie séquellaire et tumorale ▪ Séquelles de pathologies périnatales ou de maladies tardives (AVC, infections, traumatismes, etc.) ; peuvent donner des épilepsies généralisées ▪ Toute épilepsie généralisée survenant après l'adolescence est suspecte d'être provoquée par un processus tumoral ▪ TDM et IRM permettent de poser un diagnostic précis. 2-Intoxication exogène chronique ▪ Alcool ou d'autres psychotropes favorisent la survenue de crises généralisées ▪ Crises favorisées par les absorptions massives ou les sevrages (benzodiazépines) ▪ Avec le temps, une véritable maladie épileptique s'installe.

IV-EPILEPSIE PARTIELLE SECONDAIREMENT GENERALISEE

Voir Chapitre Epilepsie partielle.

SYNDROMES SPECIAUX

Ils sont liés à une situation convulsive transitoire et réversible.

Provoqués, ils ne réalisent pas une épilepsie au sens strict du terme même si les crises se répètent à l'occasion d'une nouvelle exposition au facteur déclenchant.

I-CRISES EN RELATION AVEC UNE SITUATION

CRISE CONVULSIVE HYPERTHERMIQUE ou CONVULSION FEBRILE

(dossier ECN 🐾)

1-Définition

- C'est un événement associé à une fièvre sans signes d'infection intra-crânienne ou d'autres causes définies, survenant chez un enfant âgé de 3 mois à 5 ans.

2-Incidence

- 2 à 5% des enfants de moins de 5 ans présenteront au moins une convulsion fébrile.
- Seuls 5% de ces patients présenteront ultérieurement une épilepsie.

3-Classification : il en existe 2 types

a-Les convulsions fébriles « simples »

- D'excellent pronostic, surviennent au-delà de l'âge d'un an.
- Résultent d'une susceptibilité génétique et familiale à la fièvre, âge-dépendante.
- Caractérisées par :
 - × Des crises bilatérales, cloniques ou tonico-cloniques
 - × Durant moins de 15 minutes, ne se répétant pas au cours d'un même épisode fébrile et
 - × Ne comportant aucun signe de localisation critique ou post-critique.
 - × La convulsion survient typiquement dans les 24 heures après l'installation de la fièvre, lors de l'acmé ou de la défervescence thermique.
- L'origine de la fièvre est virale dans 95% des cas.
- EEG : n'a pas d'intérêt dans cette situation.
- Traitement :
 - × Antipyrétiques : mesure préventive essentielle, en cas de fièvre $\geq 38^{\circ}\text{C}$. Paracétamol (60 mg/kg/j) en prises fractionnées avec contrôle périodique de la température rectale et poursuivi 24 heures après la défervescence thermique.

b-Les convulsions fébriles « compliquées »

- Début avant 1 an ; antécédents familiaux d'épilepsie fréquemment retrouvés.
- Caractérisées par (critères de gravité) :
 - × Des convulsions asymétriques ou unilatérales, cloniques, de durée > 15 minutes, survenant en salves au cours d'un même épisode
 - × Déficit post-critique d'intensité variable et de durée < 48 heures.
 - × Ce type de crise constitue en fait de véritables états de mal fébriles.

CRISE CONVULSIVE HYPERTHERMIQUE ou CONVULSION FEBRILE (dossier ECN ▲)	- Bilan : La présence d'un seul de ces critères de gravité impose un bilan neurologique soigneux (EEG, PL et neuro-imagerie) suivi d'un traitement anti-épileptique prophylactique (valproate), poursuivi 2 ans au moins après la dernière convulsion. - Traitement : diazépam (Valium®) intra-rectal à la posologie de 0,5 mg/kg sans dépasser 10 mg.
CRISES ISOLEES, ETATS DE MAL ISOLEES	▪ Peuvent survenir en l'absence d'antécédent épileptique et en l'absence de maladie épileptique ultérieure. ▪ C'est le cas de certaines crises partielles simples isolées de l'adolescence.

II-CRISES UNIQUEMENT PROVOQUEES PAR EVENEMENT TOXIQUE OU METABOLIQUE

- Ces crises, extrêmement fréquentes, représentent un des plus importants groupes des enquêtes épidémiologiques d'incidence.
- L'identification et la prévention du ou des facteurs déclenchants doivent permettre d'éviter un traitement anti-épileptique prolongé.

LES POINTS FORTS

- La crise d'épilepsie est liée à une décharge paroxystique d'une population neuronale.
- Il faut distinguer la crise d'épilepsie qui consiste en un événement isolé de l'épilepsie-maladie qui est caractérisée par la répétition de crises.
- Il existe deux types de crises : crises généralisées et crises partielles (simples, complexes, secondairement généralisées).
- Les crises d'épilepsie sont :
 - Soit idiopathiques soit secondaires à une pathologie neurologique
 - Une urgence thérapeutique ; l'état de mal épileptique est une urgence absolue. Le traitement est basé sur la cause (si l'étiologie est retrouvée), sur des mesures d'hygiène de vie et enfin sur un traitement de fond anti-épileptique.

Chapitre 17 - ITEM N°192

DEFICIT NEUROLOGIQUE RECENT

ITEM N°301

DEFICIT MOTEUR ET/OU SENSITIF DES MEMBRES

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	Question 192 : Déficit neurologique récent. • Diagnostiquer un déficit neurologique récent. • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge. Question 301 : Déficit moteur et/ou sensitif des membres. • Devant un déficit moteur ou sensitif des membres, argumenter les principales hypothèses diagnostiques, justifier les examens complémentaires pertinents.	
ITEMS LIEES	96, 125, 133, 146, 201, 206, 219, 240, 262, 306	

DEFICIT MOTEUR

I-SEMILOGIE : permettant de distinguer une atteinte centrale de périphérique.

DEFICIT MOTEUR PERIPHERIQUE	1-Syndrome neurogène périphérique : ensemble de symptômes traduisant une lésion du neurone périphérique. a-Les signes évocateurs sont : - Déficit moteur : × D'intensité variable, caractérisé par : → Augmentation du ballant, hyper-extensibilité, répartition systématisée à un territoire radiculaire ou tronculaire, amyotrophie (fait suite au déficit moteur). - Réflexes : ROT abolis, pas de signe de Babinski - Troubles vasomoteurs périphériques. b-Cas fréquents 1°) NERF FACIAL - PF périphérique : hémiface homolatérale à la lésion, touche les territoires faciaux supérieurs et inférieurs × Au repos : visage asymétrique, traits et bouche déviés du côté sain, commissure labiale abaissée, sillon nasogénien effacé, fente palpébrale plus ouverte avec chute du sourcil, rides frontales effacées × A la mimique : → Fermer les yeux : signe de Charles Bell (le globe oculaire se porte en haut et en dehors, la pupille se cache sous la paupière supérieure) → Montrer les dents : bouche en forme de virgule faisant apparaître incisives et molaires du côté sain × Diminution des sécrétions lacrymales et salivaires du côté atteint
--	---

DEFICIT MOTEUR PERIPHERIQUE

- × Perte du goût sur les 2/3 antérieurs de la langue.

- **N.B. : PF centrale**

- × Hémiface controlatérale à la lésion, prédomine sur le facial inférieur
- × Dissociation automatico-réflexe : patient ne pouvant exécuter des mouvements volontaires, mais il le peut lors d'une mimique (émotion)
- × Hémiplégie souvent associée
- × Signes : effacement du pli nasogénien, chute de la commissure labiale, occlusion palpébrale possible, réflexe cornéen conservé.

2°) NERF RADIAL

- Nerf de l'extension de l'avant-bras et de la main
- Signes :
 - × Paralysie de l'extension : coude, poignet, 1^{ère} phalange des doigts ; paralysie de l'extension et de l'abduction du pouce
 - × Main tombante
 - × ROT tricipital aboli.

3°) LESION RADICULAIRE : sciatique S1

Les fibres nerveuses du nerf sciatique proviennent des racines L4, L5, S1, S2 et S3

- Douleurs :
 - × Trajet : face postérieure des cuisses et mollet, derrière malléole externe, plante et derniers orteils
 - × Type : douleurs mécaniques impulsives
 - × Attitude antalgique : lordose lombaire, raideur lombaire basse, contracture réflexe des muscles paravertébraux
 - × Signes : **Lasègue** (l'élévation progressive du MI en extension déclenche la sciatalgie à partir d'un certain angle à chiffrer), **signe de la sonnette**.
- Déficit moteur :
 - × Au début : le déficit moteur est discret touchant la flexion plantaire des orteils
 - × Stade plus avancé : le patient ne peut se mettre sur la pointe du pied, marche sur bord interne du pied, ne peut décoller le talon du sol
 - × Pas de syndrome pyramidal.
- ROT : réflexe achilléen S1 aboli
- Troubles sensitifs : hypo-esthésie bord externe du pied et 5^{ème} orteil.

4°) LESION TRONCULAIRE : exemple sciatique poplitée externe SPE

- Contourne le col du péroné et se divise en nerf tibial antérieur et musculo-cutané
- Commande l'extension dorsale du pied et des orteils (steppage si atteinte)
- Le muscle jambier postérieur est innervé à partir de la racine L5
- Le nerf saphène externe est sous-cutané dans le 1/3 inférieur de la face post. de la jambe
- L'arc réflexe achilléen comprend des fibres nerveuses du sciatique poplitée interne

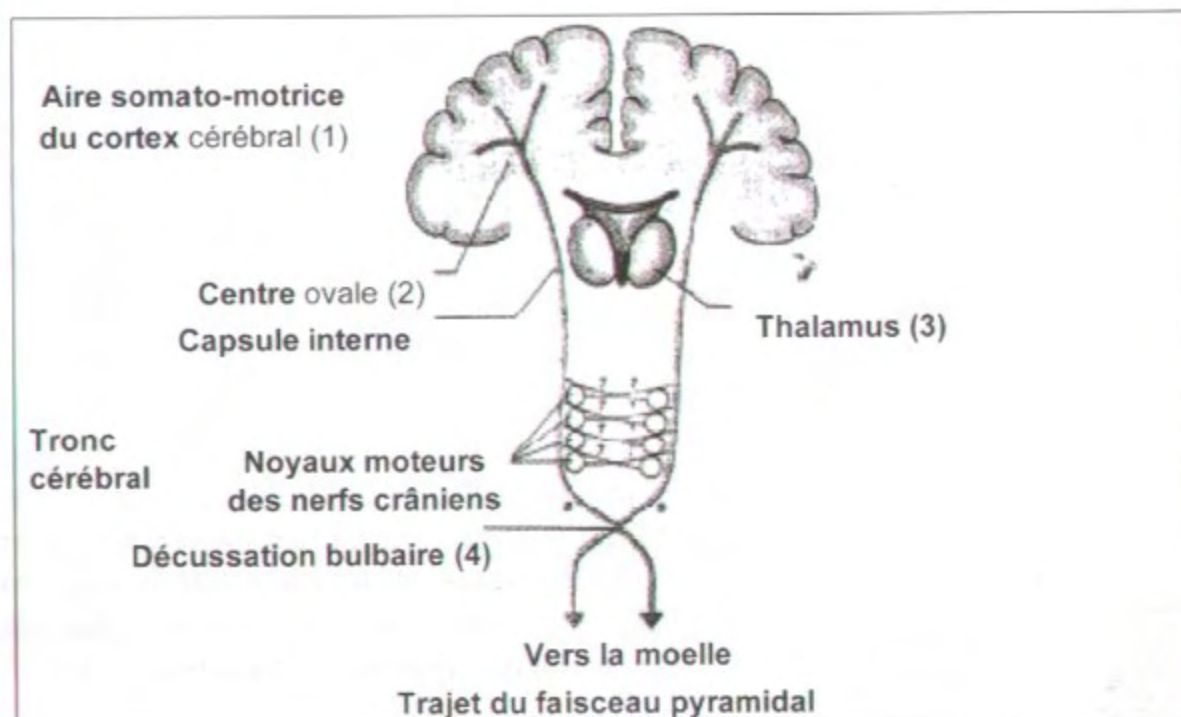
2-Syndrome myogène (cf.).

3-Syndrome de la jonction neuro-musculaire ou syndrome Myasthénique

TABLEAU
Comparaison de signes cliniques des principaux syndromes moteurs

	Syndrome pyramidal	Syndrome neurogène périphérique	Syndrome myogène	Syndrome myasthénique
Déficit moteur	Prédomine sur les muscles fléchisseurs aux MI, extenseurs aux MS	Peut toucher un muscle, territoire tronculaire, radiculaire Distal, bilatéral et symétrique	Proximal et symétrique, peut toucher face et tronc. Atteinte sélective de certains muscles	Plutôt proximal
Amyotrophie	Discrète ou absente Due à l'immobilisation	+++	Amyotrophie ou hypertrophie	Ø
Tonus	Spasticité	Hypotonie	Hypotonie	Normal
ROT	Vifs et diffusés	Faibles ou abolis	Normaux	Normaux
RCP	En extension (BBK+)	En flexion (BBK-)	En flexion (BBK-)	En flexion (BBK-)
Fasciculations	Absentes	-	-	-
Réflexe idio-musculaire	Présent	Présent	Aboli	Présent
EMG	Normal	Tracé neurogène et/ou VC anormales	Tracé myogène, VC normales	Bloc neuro-musculaire

**DEFICIT
MOTEUR
CENTRAL**



**DEFICIT
MOTEUR
CENTRAL**
1-Syndrome pyramidal

Ensemble de signes apparus après lésion de la voie motrice principale

a-Rappel anatomique

- Trajet de la voie pyramidale
- 1^{er} neurone : cortical, la cellule (1) pyramidale, située dans la couche V de la circonvolution frontale ascendante. De distribution somatotopique (cf. p. 8). Les fibres de ces cellules forment le faisceau pyramidal
- Le faisceau pyramidal traverse : centre ovale (2) puis capsule interne, pédoncule cérébral (3), protubérance puis la pyramide bulbaire, lieu de la décussation (4).

b-Stade de la paralysie flasque

1°) Déficit moteur : sévère et massif suite à une lésion aiguë

Epreuves :

- MS : bras tendu (creusement de la main, pronation du pouce, chute du MS)
- Face : rechercher une asymétrie lors de « fermer les yeux, montrer les dents »
- MI : **épreuve de Barré** (sujet à plat ventre jambes relevées à angle droit), **épreuve de Mingazzini** (sujet sur le dos cuisses et jambes à angle droit)

2°) Tonus musculaire : hypotonie

- Mise en évidence par : l'exagération du ballant, une hyper extensibilité

3°) Réflexes : ROT abolis, RCP en extension (BBK+)

c-Stade de la paralysie spastique

1°) Définition :

- Lésion d'installation progressive ou suite à un stade de paralysie flasque
- Intéresse les muscles les plus volitionnels : fléchisseurs des MS, extenseurs des MI

2°) Hypertonie pyramidale :

- Diminution du ballant :
 - × MS : bras en rotation interne, coude semi-fléchi, avant-bras en pronation, main dite en « poing »
 - × MI : cuisse en rotation interne, en adduction et légère flexion, jambe en extension, pied en varus équin
- Hypo-extensibilité
- Résistance aux mouvements.

3°) Réflexes :

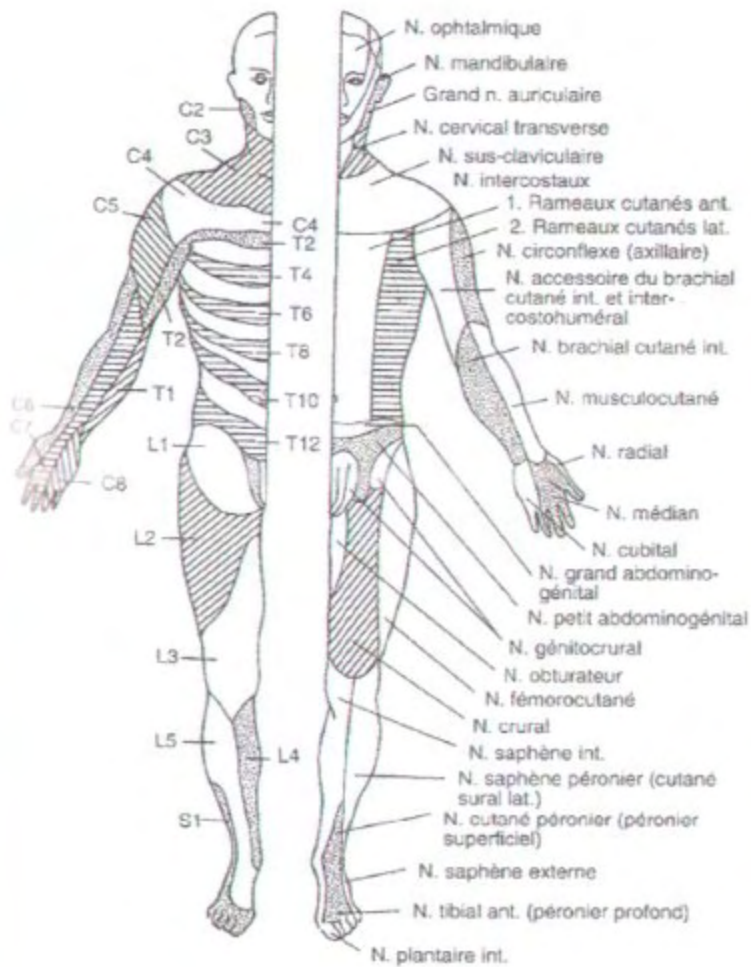
- Hyperréflexivité : ROT vifs, polycinétiques (plusieurs groupes musculaires), diffusés (extension de la zone réflexe), clonus de la rotule et du pied (séries de secousses musculaires de rythme régulier lorsque le muscle est sous tension)
- Signe de BBK + (RCP en extension majestueuse)
- Réflexes de défense : triple retrait du MI

2-Syndrome extrapyramidal : cf. maladie de Parkinson

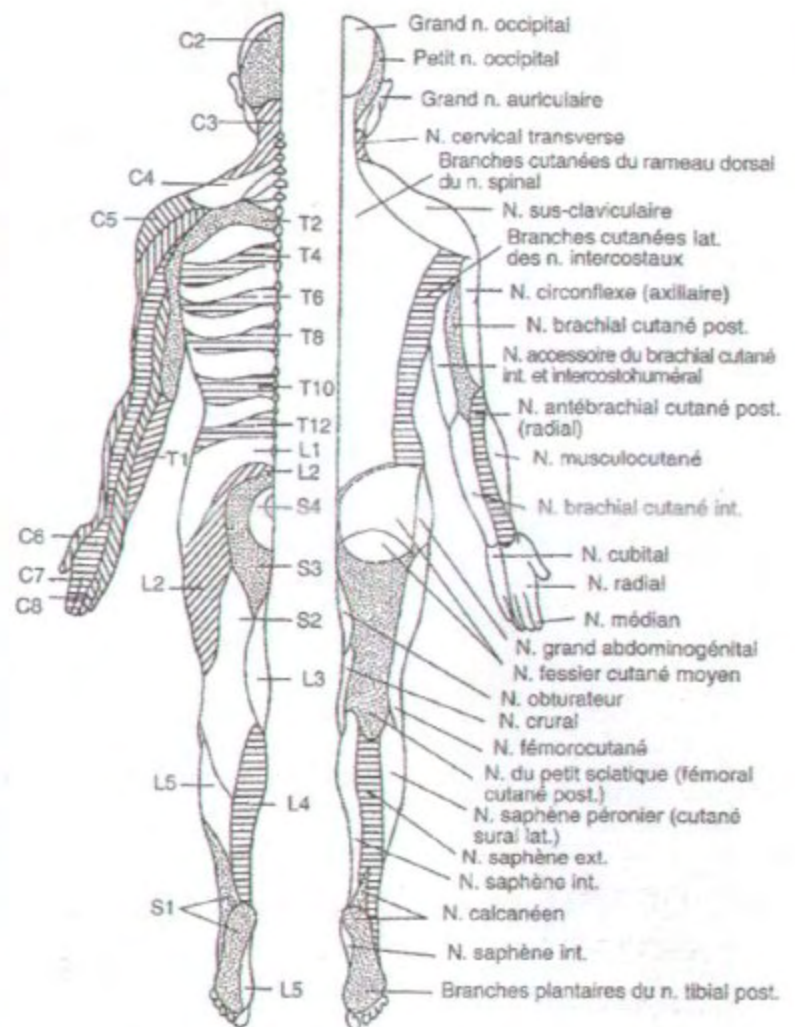
3-Syndrome cérébelleux (cf. flèche)

II-DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

Topographie radiculaire tronculaire



Topographie radiculaire tronculaire



LOCALISATION LESIONNELLE PERIPHERIQUE

1-Syndrome neurogène

a-Aux membres supérieurs (MS) : tableau

b-Aux membres inférieurs (MI) : tableau

Sémiologie et topographie tronculaire, distinction avec lésion radiculaire

	Tronc nerveux	Déficit moteur	Déficit sensitif	Réflexe	Distinction avec lésion radiculaire
M.S.	Circonflexe	Abduction de l'épaule (deltoïde)	Moignon de l'épaule		C5 : il existe une atteinte du biceps
	Radial	Extens° av-b. (triceps) Flex° AB (l. supinateur) Extens° poignet (radiaux), doigts	Face post. bras et av-bras Face dorsale et externe de la main	Tricipital	C7 : le muscle long supinateur est respecté
	Cubital	Interosseux, adducteur du pouce (signe de Froment)	5 ^{ème} et moitié interne du 4 ^{ème} doigt		C8-D1 : tous leurs muscles sont atteints, notamment atteinte thénarienne (médian)
	Médian	Pronation av-b., flexion poignet (palmaires), flex° doigts et pouce, court abducteur et opposant du pouce	Moitié ext. de la paume → moitié ext. du 4 ^{ème} doigt Face dorsale 2 dernières phalanges des 2 ^{ème} et 3 ^{ème} et moitié du 4 ^{ème} doigt		
M.I.	Fémoro-cutané		Méralgie (paresthésie face externe cuisse)		
	Crural	Flexion hanche (psoas) Extension du genou (quadriceps)	Face interne cuisse et jambe	Rotulien	L3-L4 : déficit incomplet L3 : respect sensibilité jambe L4 : déficit jambier antérieur
	Sciatique poplité externe	Jambier ant., péroniers latéraux Extenseur commun des orteils	Face externe de la jambe et du dos du pied		L5 : déficit du moyen fessier
	Sciatique poplité interne	Triceps sural, Muscles plantaires	Plante et bord externe du pied		

2-Syndrome de la jonction neuro-musculaire (cf. Myasthénie)

3-Syndrome myogène (cf. Fiche de synthèse)

LOCALISATION LESIONNELLE CENTRALE

Orientation topographique lésionnelle en fonction du type de syndrome pyramidal

Syndrome pyramidal	Localisation de la lésion	Signes associés
Hémiplégie proportionnelle touchant la face	Capsule interne, protubérance	Aucun
Hémiplégie non proportionnelle touchant la face, à prédominance distale	Cortex controlatéral : circonvolution frontale ascendante	Troubles : sensitifs homolatéraux, HLH, phasiques, crises d'épilepsie, apraxie idéomotrice
Hémiplégie touchant la face	Mésencéphale controlatéral	Paralyse du III controlatérale
Hémiplégie respectant la face (de même côté)	Protubérance inférieure controlatérale	PFP controlatérale, paralysie de latéralité oculaire controlatérale
Hémiplégie respectant la face	Bulbe controlatéral	Hémianesthésie tactile et proprioceptive homolatérale, paralysie du XII controlatérale
Monoplégie non proportionnelle	Cortex controlatéral (somatotropie)	Aucun
Monoplégie d'un MI	Moelle dorsale	Troubles : sensitifs, proprioceptifs homolatéraux, thermoalgiques controlatéraux
Paraplégie	Cortex bilatéral au niveau des lobules paracentraux	Aucun
Tétraplégie ou paraplégie	Moelle cervicale (> C4 = tétraplégie) Moelle dorsale (paraplégie)	Niveau sensitif, syndrome sous-lésionnel et troubles sphinctériens

III-DEMARCHE DIAGNOSTIQUE

CLINIQUE :
CONDITION
DE
SURVENUE

1-Localisation lésionnelle périphérique

a-Installation progressive

- Polyneuropathie : atteinte bilatérale, symétrique, distale, débutant aux MI (cf. chapitre)
- Mononeuropathie multiple : atteinte successive, asynchrone et asymétrique de plusieurs troncs nerveux (cf. chapitre)
- Polyradiculonévrite (SGB) : déficit symétrique, à évolution ascendante, parfois précédé d'un épisode fébrile ou une vaccination (cf. chapitre)

b-Installation brutale : traumatique

- Exemple : paralysie radiale par fracture de la métaphyse humérale, paraplégie ou tétraplégie par fracture rachidienne, hémiplégie par hématome cérébral traumatique



Tumeur de type métastase avec aspect en cocarde dans la région occipitale droite (IRM)



Aspect d'IRM normale

2-Localisation lésionnelle centrale

a-Installation brutale

- Spontanée :
 - × Constituée : vasculaire (AVC hémorragique, AVCI), rarement processus expansif
 - × Régressive : AIT, SEP, crise d'épilepsie, migraine, hypoglycémie.
- Post-traumatique :
 - × Contusion cérébrale
 - × HED, HSD

b-Installation progressive

- Processus expansif, abcès du cerveau
- HSD chronique

PARACLINIQUE**1-Neuro-imagerie****a-Radiographies**

- Crâne, rachis
- Buts : éliminer toute lésion traumatique (fracture).

b-Scanner

- Cérébral : fracture, embarrure, hémorragie, ramollissement, abcès, tumeurs cérébrales, HED, HSD
- Rachis : pathologie compressive médullaire et/ou radiculaire, traumatique ou non traumatique (hernie discale, fracture de colonne, tumeur, abcès, spondylodiscite)

c-IRM

- Cerveau, moelle
- Intérêt : visualise mieux la fosse postérieure, pathologie de la substance blanche, tumeurs, moelle.

2-Exploration fonctionnelle

- EEG : crise d'épilepsie, valeur localisatrice
- EMG : affine le diagnostic (polyneuropathie, mononeuropathie multiple, SGB) et il a une valeur localisatrice (lésion tronculaire ou radiculaire (exp. sciatique S1 ou SPE))
- Potentiels évoqués : surtout PEA dans le diagnostic de SEP

3-Autres

- PL : pathologies inflammatoires (SEP), infectieuse (méningo-encéphalite, abcès, épidurite), pathologie tumorale (cellules néoplasiques éventuellement, anticorps anti-Hu, anti-Yo).

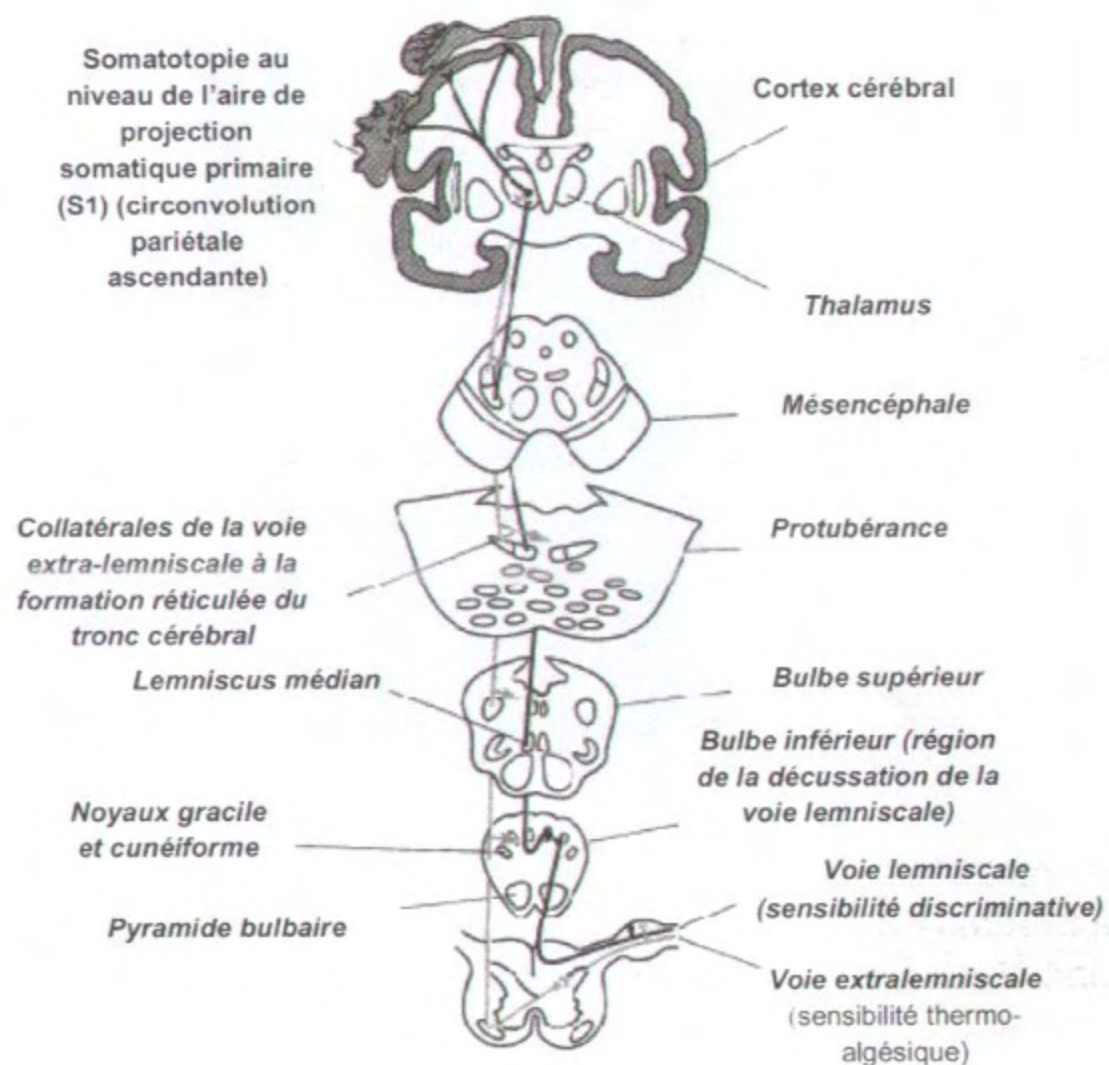
DEFICIT SENSITIF

I-RAPPEL ANATOMIQUE

Le système sensitif comporte : récepteurs + voies afférentes (lemniscal et extra-lemniscal).

SENSIBILITES ELEMENTAIRES (au niveau périphérique)	1-Sensibilité superficielle ou cutanée <i>a-Au tact</i> : sensibilité tactile, fine et grossière, fait appel à des mécano-récepteurs (terminaisons encapsulées) <i>b-A la température</i> : sensibilité thermique ; thermo-récepteurs (t. libres) <i>c-A la douleur</i> : sensibilité douloureuse, nocicepteurs (t. libres). 2-Sensibilité profonde ou proprioceptive ▪ Récepteurs : dans les fuseaux musculaires, les tendons, les os et les articulations. ▪ Sens de position et conscience de l'état des contractions des muscles.
SENSIBILITES COMPLEXES OU GNOSIQUES	Il s'agit de perceptions complexes, à la fois superficielles et profondes, interprétées par les centres supérieurs, peuvent rester inconscientes ou devenir conscientes. ▪ Sens des positions ou statesthésie : renseigne sur les attitudes segmentaires ▪ Sens du déplacement (kinesthésie) : mouvements actifs et passifs des membres et du tronc ▪ Reconnaissance des objets au toucher ou stéréognosie : analyse des perceptions et de la fonction symbolique de l'intelligence qui permet d'évoquer l'objet.
RECEPTEURS SENSITIFS	Transforment une stimulation en un message afférent. Il en existe 3 grands types : 1-Récepteurs cutanés : transmettent les sensations thermiques, tactiles et douloureuses 2-Récepteurs proprioceptifs ▪ Situés dans les fuseaux musculaires, les tendons, les fascias, les ligaments os et les articulations ▪ Renseignent sur : - La position du corps dans l'espace - Force, direction et amplitudes des articulations en mouvement : kinesthésie - La pression : douloureuse ou pas. 3-Récepteurs viscéraux
VOIES AFFERENTES (au niveau central)	▪ Récepteurs → nerfs périphériques → ME par les racines rachidiennes postérieures ▪ Ganglion spinal : renflement de la racine postérieure, contient le corps cellulaire du 1^{er} neurone sensitif pour toutes les sensibilités du dermatome correspondant. ▪ A chaque nerf rachidien correspond un métamère médullaire ▪ Des chevauchements existent entre les différents dermatomes puisqu'une zone cutanée donnée est dépendante de plusieurs racines.

**VOIES
AFFERENTES
(au niveau central)**



**Diagramme des voies somesthésiques
(Système lemniscal et extra-lemniscal)**

1-Système lemniscal : sensibilité proprioceptive

- Véhicule les afférences sensitives épicrotiques
- Emprunte le lemnisque médian (ruban de Reil), voie directe et rapide
- Récepteurs encapsulés, fibres myélinisées, de gros calibre, conduction rapide
- A leur entrée dans la ME, les fibres se divisent en branche ascendante et branche descendante (de moindre importance)
- La majorité des fibres ascendantes montent directement dans les cordons postérieurs homolatéraux formant ainsi les faisceaux gracile et cunéiforme (Goll et Burdach)
- Elles font un 1^{er} relais dans les noyaux gracile et cunéiforme (partie inférieure du bulbe)
- Le 2^{ème} neurone y prend naissance, croise la ligne médiane, emprunte le lemnisque médian et se termine dans le noyau ventro-postéro-latéral (VPL) du thalamus où prend naissance
- Le 3^{ème} neurone qui se termine dans le cortex somesthésique primaire et secondaire (circonvolution pariétale ascendante S1 et versant supérieur de la sissure de Sylvius S2 respectivement)
- Il existe une organisation somatotropique (homonculus sensitif) aux niveaux S1 et S2.

VOIES AFFERENTES (au niveau central)

2-Système extra-lemniscal (spino-thalamique thermo-algique)



Atteinte de la voie spino-thalamique lors du croisement par une syringomyélie :
IRM cervicale en coupe sagittale et en séquence T2 : hypersignal centro-médullaire correspondant à une cavité syringomyélique.
A noter un « bloc » cervical C4-C5.

- Véhicule les afférences sensibles protopathiques, conduction plus lente
- Récepteurs libres et thermo-récepteurs
- Fibres : petits calibres, faiblement myélinisées (type A delta, VC 35 m/s) ou non myélinisées (type C, VC 0,5 m/s)
- Relais : dans la corne postérieure de la ME. A chaque étage, il y a une intégration des informations et un système de contrôle de la nociception
- Le 2^{ème} neurone : croise la ligne médiane en avant du canal épendymaire et rejoint le faisceau spino-thalamique dans le cordon antérieur controlatéral.
- Voies ascendantes : se divisent en 2 faisceaux
 - Néo-spino-thalamique : perçoit l'intensité et la localisation de la douleur, température et du tact grossier :
 - × Il gagne le noyau VPL homolatéral. Système oligo-synaptique
 - × Le 3^{ème} neurone va sur le cortex pariétal
 - Réticulo-spino-thalamique : perçoit la majorité des sensations diffuses (tact grossier, température et douleur) :
 - × Système multi-synaptique. Le 3^{ème} neurone va sur le cortex pariétal
 - × Les fibres gagnent la substance réticulée du tronc et les noyaux intra-laminaires du thalamus
 - × Il existe des projections vers l'hypothalamus et le système limbique expliquant les réactions neurovégétatives et la composante émotionnelle respectivement accompagnant la douleur.

3-Sensibilité de la face (cf. Névralgie du V)

II-CLINIQUE

SIGNES FONCTIONNELS SUBJECTIFS	1-Éléments à préciser ▪ Siège, intensité, irradiation, type ▪ Caractère : spontané ou provoqué, permanent ou paroxystique ▪ Facteurs aggravant ou améliorant 2-Types des troubles fonctionnels subjectifs a-Douleurs - Description : sensation de brûlures, de striction, fulgurantes en éclair - Les signes évoquent une atteinte cordonale postérieure : signe de Lhermitte (cf. SEP), douleurs constrictives (sensation d'étau ou de broiement) - Névralgie du V. b-Paresthésie - Anomalie sensitive non douloureuse perçue sans aucune stimulation apparente - Types : fourmillement, engourdissement, picotement, peau cartonnée, courant d'eau chaude ou froide, décharge électrique - Existe le plus souvent dans les atteintes du SNP et ME par lésion des grosses fibres myélinisées du système lemniscal c-Dysesthésie : terme générique désignant toute sensation anormale provoquée ou non par un stimulus
EXAMEN DE LA SENSIBILITE (SIGNES OBJECTIFS)	▪ Sur patient calme et relâché, les yeux fermés ou bandés ▪ Eviter d'influencer le patient, questions neutres 1-Examen de la sensibilité tactile a-Distinction : entre attouchement léger et pression b-Discrimination tactile - Outils : ouate, compas à 2 pointes écartées de 2 cm, faire dire au malade « touché » quand il ressent une excitation, faire préciser s'il y a 1 ou 2 pointes - Normalités : la distance minimale de perception distincte est variable en fonction de la région (de 2 mm à la pulpe des doigts, 6-7 cm dans le dos) c-Sensibilité à la pression - Outil : doigt ou objet obtus - Exercer une pression : pas trop forte (douleur), isotherme

EXAMEN DE LA SENSIBILITE (SIGNES OBJECTIFS)

d-Résultats

- **Anesthésie** : absence totale de sensibilité cutanée ; rechercher les limites
- **Anesthésie dissociée** : perte d'une ou de 2 sensibilités avec conservation des autres sensibilités dans une zone donnée (syringomyélie, Brown-Séquard)
- **Hypo-esthésie** : diminution de la sensibilité cutanée aux stimuli spécifiques (pression, toucher léger et chaud ou froid)
- **Hyperesthésie** : exagération de la perception des sensations en réponse à un stimulus modéré (toucher léger ou caresse cutanée)
- **Allodynie** : perception douloureuse voire atroce à un stimulus ordinairement indolore (ex : sensation douloureuse aux vibrations d'un diapason)
- **Allochirie** : stimulus appliqué d'un côté et ressenti du côté opposé du corps
- **Synchirie** : stimulus appliqué d'un côté et ressenti des 2 côtés correspondants.
- **Hyperpathie** : terme large ; phénomènes impliqués dans les 3 précédents



2-Examen de la sensibilité à la douleur

a-Sensibilité douloureuse superficielle

- Utiliser, sans montrer au patient, pointe (piquer) ou tête (toucher) d'aiguille
- On peut utiliser un algésimètre pour mesurer la pression nécessaire pour déclencher une douleur

b-Sensibilité douloureuse à la pression (sur les structures profondes)

- On presse vivement avec un objet obtus ou on pince le tendon d'Achille

c-Résultats

- **Analgésie** : perte complète de la sensibilité à la douleur
- **Hypo-algésie** : diminution de la sensibilité à la douleur
- **Hyperalgésie** : réponse exagérée à un stimulus douloureux

3-Examen de la sensibilité à la température

- Moyens : une éprouvette d'eau chaude et une autre d'eau froide appliquées alternativement dans un ordre variable
- Thermomètres dans les éprouvettes pour déterminer les seuils des sensations

4-Examen du sens postural (kinesthésie) : yeux bandés ou fermés

- Bouger un membre lentement dans toutes les directions, le placer dans une position donnée ; si le sujet ne parvient pas à placer son autre membre dans la même position : le sens postural est alors perturbé.
- Saisir le gros orteil (bords latéraux), le bouger en avant et en arrière, s'arrêter à une position donnée, faire préciser s'il est orienté vers le haut ou vers le bas
- L'absence de sens postural s'accompagne de positivité de l'épreuve de Romberg. Le patient peut corriger les yeux ouverts.

EXAMEN DE LA SENSIBILITE (SIGNES OBJECTIFS)	5-Examen du sens vibratoire : la pallesthésie ▪ Perturbée dans les lésions des cordons postérieurs de la ME, s'atténue avec l'âge ▪ Technique : diapason en vibration sur styloïde radiale, olécrâne, malléole. Faire préciser au patient s'il ressent une vibration et quand elle s'arrête (en le comparant avec l'examineur lui-même) puis la coter (ex : sur 6, pallesthésie normale = 6/6) 6-Stéréognosie ▪ Possibilité de reconnaître forme et dimensions des objets par le toucher ▪ Astéréognosie : perte de cette sensibilité, observée dans les lésions pariétales, thalamiques ou spinales ▪ Graphesthésie : est une forme de stéréognosie, consiste à reconnaître des chiffres ou des lettres dessinés sur la peau (paume de la main).
--	--

III-ARGUMENTER LES PRINCIPALES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES

- Selon la topographie lésionnelle découverte à l'examen neurologique (sensitif, moteur, ROT etc.) : atteinte du SNP, ME, tronc cérébral ou hémisphère cérébral
- Aides au diagnostic topographique : interrogatoire (âge, habitus, mode d'installation etc.) EMG, PES et d'autres examens selon orientation étiologique.

LESIONS DU SNP	▪ Troubles sensitifs dans le territoire du nerf lésé ▪ Irritation du nerf (hyperesthésie et des paresthésies), destruction du nerf (hypo-esthésie ou anesthésie de tout type), inflammation ou névrite (peut provoquer tous ces troubles à la fois, avec en plus une douleur spontanée ou des douleurs à la pression). 1-Lésions radiculaires ▪ Déficits sensitifs limités, de topographie radiculaire (dermatome) ▪ Etiologies possibles : hernie discale (lombaire ++), nodule disco-ostéophytique (cervical ++), tumeurs (vertébrales, épidurales, intradurales, intramédullaires). 2-Lésions plexiques a-Topographie : pluriradiculaire, déficits moteurs et ROT associés b-Etiologies : locales ou locorégionales à type de : - Traumatisme : plexus brachial ++ plus exposé que le plexus lombo-sacré - Compression : abcès ou hématome du psoas (p. lombo-sacré), défilé scalénique (p. brachial) - Lésions obstétricales ou chirurgicales - Infiltrations tumorales : syndrome Pancoast-Tobias (p. brachial), tumeurs pelviennes - Systémiques : diabète (p. lombo-sacré), infection, maladies inflammatoires. 3-Lésions tronculaires ▪ Topographie tronculaire (radiale, crurale etc.) 4-Polyneuropathies a-Polyradiculonévrites b-Polyneuropathies distales : polyneuropathies
-----------------------	--

LESIONS DES RACINES POSTERIEURES	▪ Irritation et destruction : provoquent les mêmes troubles que le nerf, mais la topographie est radiculaire (C5, C5, L4, L5 etc.) ▪ Lésion irritative (hernie discale cervicale ou lombaire, zona) : douleurs intenses et persistantes (impulsives en cas d'hernie)
LESIONS DES VOIES SENSITIVES DANS LA ME	▪ Topographie métamérique, syndrome lésionnel et sous-lésionnel etc. cf. pathologie ME  Compression médullaire : IRM en coupe sagittale T1 avec injection : masse vertébrale rehaussée après injection avec recul du mur postérieur et compression médullaire en regard.
LESIONS CEREBRALES	1-Lésions de la protubérance ▪ A ce niveau, toutes les fibres ont déjà croisé la ligne médiane ▪ La perte de tous les types de sensibilité siège du côté opposé à la lésion 2-Lésions de la partie postérieure de la capsule interne ▪ Hémianesthésie controlatérale ; pas de perte de la sensibilité à la douleur 3-Lésions du thalamus ▪ Hémianesthésie controlatérale et ▪ Syndrome thalamique : sensations douloureuses hémicorporelles controlatérales intolérables provoquées par le moindre attouchement. 4-Lésions du cortex pariétal sensitif et des voies thalamo-corticales ▪ Perte du sens postural et la distinction entre les différents types de sensations ▪ Astéréognosie : impossibilité de reconnaître les objets par le toucher ▪ Parfois, crises sensitives de type jacksonniennes.

IV-EXAMENS COMPLEMENTAIRES

NEURO-IMAGERIE	1-Radiographies du crâne et de la colonne 2-Scanner 3-IRM
EXPLORATIONS FONCTIONNELLES	1-PES ou potentiels évoqués somesthésiques <i>a-Intérêts</i> • Peuvent détecter et localiser des voies afférentes du SNC • Aider dans la localisation des lésions du SNC, mais d'une manière grossière • Moins chers que l'IRM et explorent plutôt l'état fonctionnel qu'anatomique • Valeur pronostique : quelques fois. Chez le comateux, la perte bilatérale des PES du cortex cérébral est en faveur de l'impossibilité de récupération de fonctions cognitives (mort cérébrale)

EXPLORATIONS FONCTIONNELLES

b-Devant la suspicion de SEP

- Peuvent mettre en évidence plusieurs lésions (surtout asymptomatiques) dans des régions différentes de la sub. blanche
- Peuvent aussi détecter des anomalies passées inaperçues à l'IRM.

c-Autres pathologies

Utiles pour mettre en évidence ou dépister des anomalies du SNC dans :

- SIDA, Lyme, LED, neurosyphilis, dégénérescences spino-cérébelleuses, paraplégies spastiques familiales, déficiences en vitamine B12
- Traumatismes médullaires : étudient la sévérité de la lésion (la présence ou la récupération rapide d'une réponse corticale lors de la stimulation d'un nerf en dessous du segment médullaire atteint indique une lésion incomplète et un meilleur pronostic de récupération).

2-EMG ou électromyographie

a-Technique

- Enregistrement de l'activité électrique du muscle, au repos et durant l'activité à l'aide d'une électrode-aiguille insérée dans le muscle.
- Unité motrice : comporte neurone de la corne antérieure, son axone avec ses jonctions neuro-musculaires et l'ensemble des fibres musculaires innervées par cet axone.

b-Intérêts

- Dans la détection et la caractérisation des maladies de l'unité motrice sous la forme de 2 types de tracé : neurogène et myogène
- Lors des atteintes neurogènes :
 - L'aspect du tracé peut **localiser** la lésion (corne antérieure, site spécifique le long des axones : racine d'un nerf rachidien, dans le plexus, le tronc du nerf périphérique jusqu'à ses ultimes arborisations)
 - Ne permet un diagnostic étiologique qu'associé au tableau clinique et biologique. Évalue la sévérité d'une atteinte aiguë d'un nerf périphérique ou crânien (présence de dénervation)
 - Valeur pronostique : l'EMG indique le caractère évolutif des lésions dans les maladies chroniques ou dégénératives (SLA)

3-PEM ou potentiels évoqués moteurs

a-Définitions : enregistrés sur le muscle ou la ME suite à une stimulation (magnétique transcutanée) du cortex moteur ou des voies motrices centrales

b-Intérêts

- Diagnostique : détectent des anomalies, cliniques ou infracliniques dans les maladies des voies motrices (SEP, SLA)
- Rôle topographique et pronostique (probabilité de récupération de la fonction motrice après lésion des voies motrices ou AVC)
- Monitoring intra-opératoire de l'intégrité des voies motrices centrales

4-Etude des Vitesses de Conduction Nerveuse (VCN)

a-Technique

- L'enregistrement de la réponse électrique d'un muscle à la stimulation de son nerf dans 2 ou plusieurs points de son trajet permet de déterminer la VC des fibres motrices les plus rapides entre les 2 points de stimulation
- Normes : chez l'adulte, la VC aux MS est entre 50-70 m/s, aux MI entre 40-60 m/s.

EXPLORATIONS FONCTIONNELLES

b-Intérêts

- Complément de l'EMG de détection, permettant la mise en évidence et l'évaluation de la **pathologie nerveuse périphérique**
- Topographique : elles déterminent :
 - Si les symptômes sensitifs sont induits par une pathologie proximale (VCN normales) ou distale par rapport au ganglion rachidien
 - Si le dysfonctionnement neuro-musculaire est lié à une maladie du nerf périphérique
- Diagnostic différentiel : entre polyneuropathie et mononeuropathie multiple quand les données cliniques sont insuffisantes pour trancher
- Pronostique : dans l'évaluation et la réponse thérapeutique des maladies des nerfs périphériques
- Physiopathologiques :
 - Dans les neuropathies démyélinisantes acquises : VCN très ralenties + blocs de conduction
 - Dans les neuropathies axonales : VCN normales ou légèrement ralenties, potentiels d'action sensitifs faibles ou absents, dénervation à l'EMG.
- VCN + EMG combinés : attribuer un déficit périphérique (sensitif ou moteur au niveau du petit doigt par exp.) à :
 - Une lésion de la moelle cervicale,
 - Une radiculopathie C8-D1
 - Une atteinte du plexus brachial : tronculaire inférieur ou tronculaire antéro-interne
 - Une lésion du nerf cubital

POINTS FORTS

Devant tout déficit neurologique, il convient dans un premier temps de distinguer s'il s'agit d'une atteinte centrale ou périphérique (analyse précise du déficit moteur et/ou sensitif avec en particulier à du réflexe cutané-plantaire et du tonus).

Il convient d'analyser si il s'agit d'épisode transitoire ou permanent et, de ce fait, poser éventuellement si atteinte centrale, une indication d'exploration morphologique médullaire ou cérébrale.

Chapitre 18 - ITEM N°199

ETATS CONFUSIONNELS ET TROUBLES DE LA CONSCIENCE

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer un état confusionnel et un trouble de la conscience • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	
ITEMS LIEES	24, 45, 63, 96, 133, 201, 206, 209, 214, 219, 230	

I-DIAGNOSTIC POSITIF

GENERALITES	▪ Manifestations neurologiques très fréquentes en médecine, surtout chez le sujet âgé, ▪ La confusion mentale - C'est une désorganisation ou un déficit global et aigu de toute l'activité psychique et du fonctionnement intellectuel - Elle associe de façon plus ou moins complète : obnubilation de la conscience, désorientation temporo-spatiale (DTS), délire onirique avec trouble des perceptions sensorielles et une altération de l'état général - C'est un état aigu (ou subaigu), témoignant d'une souffrance cérébrale aiguë habituellement transitoire et réversible - Elle se rattache ainsi le plus souvent à une cause organique. - C'est une URGENCE MEDICALE.
DIAGNOSTIC CLINIQUE	1-Signes cliniques a-Phase de début • Peut être brutal, mais il est le plus souvent rapidement progressif sur quelques jours • Les prodromes sont : - Inversion du rythme nycthéméral : insomnie nocturne, somnolence diurne, fluctuation des symptômes au cours du nycthémère avec nette aggravation le soir - Obnubilation, cauchemars, céphalées, asthénie, anorexie - Mutisme, idées délirantes, et d'autres signes en fonction de l'étiologie - Fait essentiel, ces symptômes, fluctuants, sont entrecoupés par des périodes de lucidité b-Phase d'état • La présentation du confus : - Terne, négligée, désordonnée, refus de s'alimenter - Aspect hébété, regard lointain, parole incompréhensible (langage pauvre, haché, hésitant) - Le patient est ralenti, stuporeux ; cet état peut alterner avec des accès d'agitation aiguë



DIAGNOSTIC CLINIQUE

- **Troubles intellectuels :**
 - Obnubilation de la conscience (signe constant) et de la vigilance, de degré variable, n'ayant pas de relation avec la gravité du pronostic
 - **Désorientation temporo-spatiale**
 - **Amnésie de tout type** (antéro et/ou rétrograde) de l'épisode et **non sélective** : oubli à mesure, fabulation, fausses reconnaissances
 - **Perplexité anxieuse** (spécifique de l'état confusionnel, liée aux épisodes de lucidité intermittents. Cela explique en partie des actes hétéro ou auto-agressifs) et rend compte qu'il est possible d'établir un contact avec un confus
 - Troubles de l'attention, de la concentration, du jugement
 - Possibilité de comportement de type apathique, somnolent
- **Délire onirique (délire de rêve) :**
 - Inconstant, on le dénomme si présence d'un syndrome **confuso-onirique**
 - Comporte des hallucinations vécues intensément par le patient
 - celles-ci sont essentiellement visuelles ; plus rarement auditives, tactiles et cénesthésiques
 - Thèmes : préoccupations professionnelles, zoopsies surtout. Il peut y avoir aussi de l'érotisme, des thèmes mystiques familiaux
 - L'adhésion à ce délire est totale
 - L'onirisme peut être à l'origine de comportements impulsifs et dangereux (hétéro-agression, défenestration)
- **Signes somatiques constants :**
 - Troubles du sommeil : insomnie nocturne contraste et périodes de somnolence diurne.
 - Altération de l'état général : fièvre, sueurs, déshydratation liées à la cause ou secondaires au comportement du patient (anorexie ou refus de s'alimenter).
 - Céphalée, tremblement, exagération des ROT
 - Troubles végétatifs (augmentation du tonus sympathique) : tachycardie, fluctuation de la TA
 - Divers signes sont fonction de l'étiologie et du terrain : neurologiques (céphalées, tremblements, signes méningés), cardiovasculaires (tachycardie), respiratoires

En résumé : signes particulièrement évocateurs :

- Le caractère aigu des troubles
- Les fluctuations sémiologiques
- Les hallucinations visuelles
- La **perplexité anxieuse**
- Les troubles du sommeil, et surtout
- La présence de **facteurs organiques** à l'origine de cet état.



2-Formes cliniques

- Les formes frustes : elles peuvent être confondues avec un début de détérioration intellectuelle
- Le délire aigu : caractérisé par une agitation psychomotrice et un délire onirique pouvant se situer à la frontière d'une bouffée délirante
- Les formes agitées : aboutissant à des comportements médico-légaux
- Les formes stuporeuses

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	1-Syndrome démentiel ▪ Evolution lente et progressive, déficit intellectuel global sans troubles de la conscience ▪ Mais un accès confusionnel peut inaugurer une démence : seule l'évolution permettra de trancher 2-Autres psychoses aiguës ▪ PMD : forme stuporeuse d'une mélancolie ▪ Manie (mais un état maniaque peut évoluer vers une confusion) : état euphorique sans angoisse ▪ Accès catatonique d'une schizophrénie ▪ Bouffée délirante aiguë (BDA) : – Hallucinations moins souvent visuelles – DTS mais pas de troubles de la vigilance – Possibilité d'une intrication entre BDA et confusion, ce qui impose de rechercher une étiologie organique devant toute BDA ▪ Psychose hallucinatoire chronique 3-Aphasie de Wernicke ▪ Atteinte spécifique du langage (paraphasies sémantiques) ▪ Pas de troubles de vigilance, de comportement ou de l'attention 4-Ictus amnésique ▪ Amnésie occulte, brève (quelques heures) et transitoire (début et fin brutaux) ▪ Pas de troubles de vigilance ou de comportement associés ▪ Préservation des autres fonctions intellectuelles, notamment le jugement et l'orientation spatiale 5-Conversion hystérique
---------------------------------------	---

II-ETIOLOGIES

- Temps essentiel du diagnostic, ne doit pas retarder le traitement symptomatique.
- Etiologies les plus fréquentes :
 - Par atteinte globale de métabolisme cérébral : **encéphalopathie métabolique** (hypoglycémie, anoxie, désordres électrolytiques, carences) **ou toxique** (alcoolisme, drogues, médicaments divers) **ou en relation avec un sevrage**
 - Plus rarement par atteinte localisée.

ORIGINE NEUROLOGIQUE	1-Traumatique ▪ Contusion ou commotion cérébrale, HED, hydrocéphalie à pression normale ▪ L'HSD (Figure 2) associe : confusion mentale, stupeur, obnubilation, céphalées, hémiplégie homolatérale par onde de choc.
------------------------------------	---

ORIGINE NEUROLOGIQUE



Fig. 1 : IRM montrant une tumeur cérébrale frontale

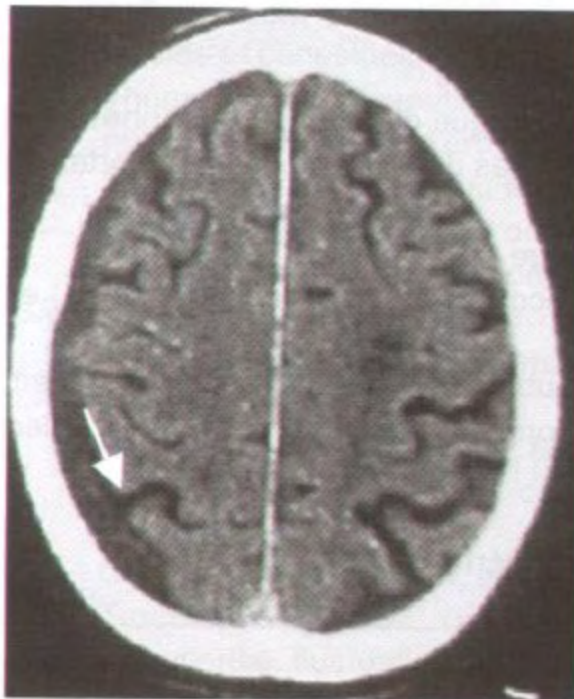


Fig. 2 : TDM cérébrale sans injection : hypodensité en forme de « croissant » dans la région pariéto-frontale droite avec effet de masse minime. Hématome sous-dural chronique.



Fig. 3 : TDM cérébrale sans IV : exemple d'AVC sylvien droit avec effet de masse modéré

2-Vasculaire

- Surtout lorsque ces atteintes sont localisées au niveau des régions temporo-pariétales ou préfrontales du côté droit chez le droitier
- AVC (Fig. 3), hémorragie méningée, hématome intracérébral, encéphalopathie hypertensive (œdème cérébral aigu)

3-Tumeurs cérébrales (Fig. 1)

- Soit directement par tumeur frontale : la lésion intéresse habituellement **l'hémisphère droit** :
 - La région du pli courbe du côté droit serait un lieu essentiel pour la synthèse des données relatives au corps et à l'espace qui interviendrait aussi pour éveiller l'attention au monde extérieur.
 - D'autres lésions hémisphériques droites intéressant le lobe pariétal, le thalamus, se compliquent également de confusion mentale dans la mesure où ces lésions compromettent le fonctionnement du circuit activateur de l'hémisphère droit (syndrome de négligence).

ORIGINE NEUROLOGIQUE	4-Comitialité ▪ Surdosage médicamenteux avant tout +++ ▪ Crise comitiale généralisée avec confusion post-critique : phase post-critique ▪ Crise temporale partielle complexe, état de mal partiel à expression confuse ▪ Confusion après sismothérapie. 5-Surdosage médicamenteux chez un parkinsonien.
ORIGINE EXTRA- NEUROLOGIQUE	1-Toxique a-Alcoolisme : L'alcoolisme est, en France, la principale cause d'état confusionnel +++ • Ivresse aiguë, simple ou compliquée (bouffée confuso-déirante) • Syndrome de sevrage : <i>delirium-tremens</i>, actuellement plus rare que le délire alcoolique subaigu • Encéphalopathies alcooliques : carentielles (GAYET-WERNICKE voire certaines formes débutantes de KORSAKOFF) • Encéphalopathie hépatique chez le cirrhotique, pancréatite aiguë • Hypoglycémie consécutive à l'ingestion d'alcool. • HSD et crises comitiales. b-Médicamenteuse • Par intoxication volontaire : – Psychotropes le plus souvent, barbituriques, antidépresseurs – Benzodiazépines : par surdosage ou sevrage • Par surdosage : – Corticoïdes, psychotropes, antiparkinsoniens (L-DOPA, anticholinergiques, agonistes dopaminergiques), anti-épileptiques – Autres : digitaliques, isoniazide, méfloquine, hypoglycémiant, sels de lithium, cimétidine, Catapressan®, Aldomet® ... c-Par substances toxicomanogènes • Par intoxication aiguë : – Amphétamines, cocaïne, LSD, voire cannabis (accès confuso-oniriques) – Barbituriques, opiacés (confusions stuporeuses), le chloral, les solvants. • Par sevrage : barbituriques, amphétamines. • Par intoxications accidentelles et professionnelles : CO, plomb, mercure, bismuth, tétrachlorure de carbone, solvants, toxines végétales (champignons vénéneux). 2-Métabolique et endocrinienne ▪ Déshydratation (hypernatrémie), hyperhydratation intracellulaire (hyponatrémie) ; hypercalcémie ▪ Troubles du métabolisme glucidique : diabète+++, précoma hypoglycémique, acidocétosique ou hyperosmolaire ▪ Hypoxie cérébrale : par insuffisance respiratoire, choc cardiovasculaire, anémie. De même, l'hypercapnie et l'acidose ▪ Endocriniennes : hyperthyroïdie (crise aiguë basedowienne), hypothyroïdie (précoma myxoédémateux), insuffisance surrénale, hyperparathyroïdie ▪ Insuffisance rénale : encéphalopathie urémique ou troubles hydro-électrolytiques de l'hémodialyse ▪ Porphyrisme aiguë intermittente

ORIGINE EXTRA- NEUROLOGIQUE	3-Infectieuse ▪ Toute infection grave peut, de part la fièvre et la déshydratation, entraîner une confusion surtout aux âges extrêmes ▪ Méningite, encéphalite ou méningo-encéphalite, bactériennes ou virales, tuberculeuses, abcès du cerveau, leuco-encéphalite secondaire à certaines fièvres éruptives ou à la grippe ▪ Typhoïde, paludisme, coqueluche, brucellose, syphilis, toxoplasmose 4-Psychiatrique ▪ Diagnostic d'élimination après avoir éliminer les causes somatiques ▪ Confusion émotionnelle à la suite d'un traumatisme psychique grave ▪ Au décours de certains accès délirants, maniaques ou mélancoliques, intenses et prolongés, ou survenant chez un sujet âgé ▪ Psychoses du <i>post-partum</i> : origine mixte (bouleversements endocriniens et affectifs de la maternité) Stratégie selon le contexte : • Terrain : alcoolisme, personnes âgées, polymédications, tares multiples • Confusion du vieillard : – Mode habituel de réaction à diverses agressions (changements d'habitudes, maladies, hospitalisations) – Apparaît quand les capacités d'adaptation du sujet sont dépassées • Confusion postopératoire : dépend du terrain (âge, éthylisme, tares somatiques). • Intoxication aux barbituriques, intolérance aux anticholinergiques chez les sujets âgés • Choc émotionnel intense : peut conduire à un état de sidération ou de confusion mentale agitée (à la suite d'un deuil subit, d'un accident). Les raptus anxieux y sont fréquents, avec risque de geste suicidaire • Syndrome confusionnel sans cause apparente : penser à doser d'alcoolémie et de toxiques (médicaments et CO surtout)
---	--



III-EXAMENS A VISEE ETIOLOGIQUE

CLINIQUES	1-Interrogatoire ▪ L'entourage et même le médecin traitant, par sa connaissance ancienne du patient, peuvent apporter des renseignements précieux au diagnostic étiologique ▪ Faire une enquête minutieuse sur les prises médicamenteuses habituellement prises par le malade ▪ Antécédents : épilepsies, traumatismes crâniens, toxicomanie, troubles endocriniens 2-Examen clinique a-Examen neurologique : recherche de signes de localisation ou d'un syndrome méningé b-Examen clinique général – Température, sueurs, état d'hydratation, TA, diurèse, poids – Examen cardiovasculaire, pleuro-pulmonaire et digestif – Signes de maladies endocriniennes, etc
-------------------------	--

PARACLINIQUES	1-Examens quasi systématiques ▪ Hémogramme, VS, CRP, crase sanguine, ionogramme sanguin et urinaire, urée, créatinine, glycémie, calcémie ▪ Bilan hépatique, alcoolémie ▪ Recherche de toxiques dans le sang et dans les urines 2-Examens selon le contexte a-Biologie • Sérologie syphilis, amylase, gazométrie artérielle • Alcoolémie, dosage des toxiques, HbCO • TSH, FT4, FT3 • Hémocultures, ECBU voire LCR en cas de fièvre ou au moindre doute b-Imagerie • Rx du thorax, Rx du crâne • TDM cérébrale sans et avec injection en fonction de l'orientation clinique (hémorragie méningée, processus expansif, lésions focales) c-Autres • EEG qui peut montrer des rythmes lents diffus orientant vers une focalisation • ECG, fond d'œil, PL si syndrome méningé
EVOLUTION ET PRONOSTIC	1-A court terme ▪ Dépend de l'étiologie, de l'importance des lésions que la confusion peut engendrer et du terrain ▪ Si l'étiologie est retrouvée et traitée précocement, l'évolution est habituellement réversible ▪ Non traité, et quelle que soit l'étiologie : possibilité de : – Troubles mnésiques voire syndrome démentiel – Forme grave : rare de nos jours ; c'est le syndrome confusionnel malin ou « délire aigu », d'évolution mortelle par hyperthermie et hyperazotémie 2-A long terme ▪ Il peut persister des idées fixes post-oniriques (conviction de la réalité de certaines scènes vécues pendant l'épisode) ▪ Parfois mode de révélation d'une démence dégénérative
TRAITEMENT	La confusion mentale est une URGENCE. Après confirmation rapide du diagnostic, elle nécessite souvent une HOSPITALISATION avec mise en route d'un bilan, d'un traitement et d'une surveillance. 1-Traitement symptomatique a-Encadrement et nursing • Milieu calme, pièce semi-éclairée ; fenêtres verrouillées ; retirer les objets dangereux • Eviter si possible : de laisser le patient seul, les contentions physiques et les chutes chez les PA b-Correction des désordres hydro-électrolytiques et métaboliques

TRAITEMENT

c-Réhydratation : per os de préférence

- 4 à 6 litres de boissons/j, riches en sucre et en sels minéraux
- **En cas d'agitation :**
 - Médicaments **sédatifs** per os ou par voie intramusculaire :
 - × Neuroleptiques : tout en étant conscient du risque d'aggravation de la confusion qu'ils comportent. Ex. LARGACTIL® 25 mg en IM x 2/j, Haldol® 3 x 5 mg/j en cas d'hallucinations importantes
 - × Benzodiazépines ou carbamates (EQUANIL® jusqu'à 6 cp à 400 mg/j)
 - Passer les apports hydriques en IV : 4 à 6 x (1 L de G5% + 4 g NaCl + 1 g KCl)/j
- Chez l'alcoolique : vitamine B1 1 g/j, vitamine B6 500 mg/j, PP 500 mg/j en perfusion ou IM

d-Arrêt de tout traitement antérieur pouvant entraîner une confusion +++**2-Traitement de l'étiologie**

- Arrêt des toxiques, mise éventuelle d'antidotes (Narcan®, Anexate®, etc.)
- Correction d'un trouble métabolique
- Antibiothérapie ou antiparasitaires
- Chirurgie en cas d'étiologie traumatique : **évacuation d'un hématome intracrânien**
- Anti-épileptique,
- Prise en charge psychiatrique

3-Surveillance

- De l'efficacité et des effets secondaires de la thérapeutique
- Clinique et paraclinique

POINTS FORTS

L'état confusionnel consiste en un trouble de la vigilance avec désorientation temporo-spatiale.

Il convient de mener une enquête précise pour la recherche étiologique (en particulier prise de médicament, terrain alcoolique, fièvre, antécédent neurologique).

Il convient, en fonction de la clinique, d'orienter les examens complémentaires et les traitements de façon à orienter avec prise en charge en urgence.



ECN 2008

Dossier 8

Chapitre 19 - ITEM N°201

TRAUMATISME CRANIO-FACIAL

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	Evaluation de la gravité et recherche des complications précoces : Chez un brûlé Chez un traumatisé abdominal Chez un traumatisé cranio-facial Chez un traumatisé des membres Chez un traumatisé thoracique Devant une plaie des parties molles	
ITEMS LIEES	103, 199, 209	
MOTS CLES 	• Trauma. avec ou sans perte de connaissance ? • Immobilisation cranio-rachidienne • Urgence diagnostique et thérapeutique • Examen complet, recherche autres lésions, signes de gravité, score de Glasgow • Scanner cérébral sans injection en urgence • Risque brèche ostéo-durale • Avis neurochirurgical • Contre-indication aux anticoagulants • Complications aiguës et chroniques	

I-GENERALITES

EPIDEMIOLOGIE	▪ Représentent la plus fréquente des affections cérébrales ▪ En relation essentiellement avec : accidents de la voie publique et accidents du travail ▪ Mécanisme lésionnel : choc direct le plus fréquent, même modéré. ▪ Première cause de mortalité pour les sujets jeunes entre 15 et 25 ans ▪ 10% des traumatismes crâniens (TC) sont des polytraumatisés ▪ Les séquelles neurologiques et psychiques sont fréquentes.
PROBLEMATIQUES LIEES AUX TC	▪ Différent selon qu'il s'agit d'un TC minime ou d'un polytraumatisme sévère ▪ Nécessité ou pas d'une hospitalisation et/ou de la réalisation d'un scanner cérébral ▪ Deux éléments à mettre en évidence lors de la prise en charge : l'existence ou non : – D'une perte de connaissance initiale – D'un trait de fracture du crâne (ex : os temporal proche de l'artère méningée moyenne).

II-CLINIQUE

Respect de l'axe tête-cou-tronc

- Savoir pratiquer les gestes d'urgences salvateurs
- Hiérarchiser le degré d'urgence des traumatismes constatés.
- Rechercher les critères permettant d'affirmer l'existence ou non d'un TC et sa gravité
- Poser ou pas l'indication d'un scanner cérébral
- Poser l'indication d'une hospitalisation pour prévenir d'éventuelles complications à distance.

ANAMNESE	▪ Ne doit pas retarder la réalisation d'une TDM cérébrale à la moindre suspicion d'HED ▪ Précise le type de l'accident (choc direct) et le délai écoulé entre le TC et l'examen ▪ Rechercher : - L'existence d'une perte de connaissance (PC) permettant de distinguer les TC sans PC des TC avec PC - L'existence de mouvements convulsifs - L'existence de troubles de la vigilance d'emblée ▪ Analyse du terrain : antécédents, tares associées, alcoolisme, prise d'anticoagulant...
CLINIQUE	1-Règles fondamentales ▪ Supposé traumatisé crânien ou non, le blessé doit faire l'objet d'un examen exhaustif : - Listing des lésions - Confirmer le TC - Etablir une hiérarchie dans la gravité des différentes lésions et l'urgence de leur traitement (s'assurer la liberté des voies aériennes sup, constantes hémodynamiques, immobilisation du rachis, etc). - Respect de l'axe tête-cou-tronc 2-Examen général ▪ Doit précéder tout autre geste a-Cardiovasculaire - Le TC pur n'est associé qu'exceptionnellement à un état de choc - Tout collapsus nécessite : × Un déchoquage immédiat ; la mise en place d'un cathéter central × La recherche de son étiologie (en particulier par la ponction lavage du péritoine) b-Respiratoire - Tout signe de détresse respiratoire doit être corrigé immédiatement - Intubation, ventilation assistée ou drainage thoracique si nécessaire 3-Examen neurologique et locorégional a-Critères - A réaliser chez un sujet stabilisé d'un point de vue TA et ventilation - Dépister l'HED et toute composante évolutive de l'état du blessé



CLINIQUE

b-Examen neurologique

- Rapide et minutieux et fait par un clinicien expérimenté
- Comporte :
 - × Evaluation de la conscience et de la vigilance
 - × Recherche de signes de « localisation », de troubles neurovégétatifs, de ROT, et du RCP
 - × Evaluation de la force musculaire, du tonus ; hypertonie ou rigidité
 - × **Etude des yeux :**
 - Recherche de paralysie oculomotrice et en particulier du III
 - Pupilles : symétriques ou non, rechercher une mydriase (ou un myosis), uni ou bilatéral
 - Réflexes photomoteurs ; réflexes cornéens
 - Mouvements anormaux des globes oculaires
 - × Recherche d'une paralysie faciale

c-Examen locorégional systématique

- Etat cutané : plaies sources d'hémorragie, fracture sous-jacente, issue du LCR, voire de cerveau (plaie crano-cérébrale)
- Ecoulements par le nez, l'oreille (sang, LCR ou les deux)
- L'état de la face en particulier de la mandibule et des dents.

d-En pratique : 2 situations se présentent**- SUJET CONSCIENT :**

- × L'interrogatoire amène des réponses adaptées et rapides, mais l'existence d'erreurs et de fausses reconnaissances le fera classer comme confus
- × Rechercher :
 - Difficultés de compréhension et d'exécution : aphasie
 - Retard dans les réponses, difficultés de concentration : obnubilation
 - Endormissement dès l'arrêt voire pendant les incitations : stupeur.

- SUJET COMATEUX :

- × Une description du patient devra être formulée
- × **Sujet agité**, photophobie, position en chien de fusil, calme lorsqu'il est laissé au repos : penser à une hémorragie méningée traduite par un coma dit vigil
- × **Sujet plus profondément comateux :**
 - Définir sa réactivité à la douleur
 - Flexion adaptée des membres visant à supprimer un stimulus désagréable, ou la flexion est non adaptée,
 - **Décortication** : flexion des MS et extension hypertonique des MI
 - **Décérébration** : extension pronation des MS et extension des MI.
- × **Recherche de troubles végétatifs :**
 - Modification de la température, du rythme cardiaque ou de la TA
 - Rash diffus, troubles vasomoteurs, sueurs...
- × **CAT devant un sujet comateux :**
 - Mesures de réanimation pour maintenir les fonctions vitales
 - Reconnaître l'existence d'origine cérébrale au coma (TDM)
 - Etablir une hiérarchie thérapeutique dans la gravité des différentes lésions constatées.

CLINIQUE

e-Conclusion de l'examen

- FAUT-IL OU NON FAIRE UN SCANNER CÉRÉBRAL ? +++

- × Les indications formelles sont :
 - Tout TC avec PC initiale, troubles de la vigilance ou de la conscience
 - L'importance de l'intensité du choc
 - L'existence de signes en faveur d'une souffrance cérébrale unilatérale :
 - ↳ Mydriase d'un côté (du côté de la lésion), hémiplégie de l'autre,
 - ↳ Hémiparésie avec réflexe cornéen diminué du même côté
 - L'existence d'un trait de fracture ou embarrure à l'examen radiologique standard
 - **Un scanner cérébral initial normal n'est pas forcément rassurant +++**



- FAUT-IL HOSPITALISER ? +++

- × Oui si le scanner est indiqué et naturellement si signes de gravité
- × Toute anomalie intracrânienne même minime à la TDM justifie l'hospitalisation
- × Tout TC avec PC nécessite une hospitalisation avec surveillance neurologique rapprochée pendant 48 heures (notion d'intervalle libre pour l'HED) car l'évolution dans ce cas est imprévisible
- × Tout traumatisé crânien ne pouvant être entouré ou accompagné par un membre de la famille.
- Les critères de surveillance hospitalière sont de façon rapprochée :
 - × Pouls, TA, état de conscience ; pupilles
 - × Examens neurologiques fréquents et rapprochés pour dépister un déficit.

- QUEL TYPE DE PATIENT, AYANT EU UN TC, PEUT RENTRER A DOMICILE ?

- × Les différentes conditions sont :
 - TC minime sans PC avec un examen clinique normal
 - Bon entourage familial pour surveillance à domicile
 - Proche d'un centre hospitalier possédant un scanner
 - Et enfin, à la moindre dégradation de l'état clinique, prévenir ou emmener le traumatisé à l'hôpital.

III-PARACLINIQUE

L'EXAMEN DE REFERENCE EST LE SCANNER CEREBRAL

RADIOGRAPHIE DU CRANE F + P	▪ Ne doit pas faire retarder le scanner : - A réaliser en cas d'absence de complications - Faire attention à toute mobilisation du rachis cervical (respect de l'axe tête-cou avec mise en place d'une minerve). - Peut montrer une fracture et/ou une embarrure.
SCANNER CEREBRAL	▪ Voir supra pour les indications. - A réaliser en urgence et en première intention, sans injection de produit de contraste iodé - Résultat : × Peut mettre en évidence : → Embarrures, traits de fracture → Hématomes : HED, HSD, hémorragie méningée, intra-parenchymateux → Œdème cérébral, hydrocéphalie, signes de compression de structures vitales...



TDM cérébrale sans IV : hyperdensité spontanée biconvexe frontale gauche. Hématome extra-dural.



TDM cérébrale sans IV : hyperdensités en forme de "croissant" bilatérales dans un contexte post-traumatique. Hématome intra-crânien associé. Exemple d'hématomes sous duraux bilatéraux.

EXAMENS POSSIBLES SELON LE CONTEXTE	1-EEG : si crise comitiale ; tracé de souffrance cérébrale localisée ou généralisée. 2-PL : si suspicion d'hémorragie méningée non visible à la TDM ▪ Après avoir éliminer les signes d'HTIC (clinique, FO et TDM). ▪ Doit être très prudente en cas de TC récent, 3-Bilan de toute région traumatisée : radiographique, ultrasonographique ou TDM. 4-Bilan pré-thérapeutique : pré-op éventuel (thorax, ECG, NFS, plaquette, urée, créatinine, TP, TCA)
--	---

IV-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

COLLAPSUS	▪ Peuvent entraîner une souffrance cérébrale. ▪ En cas de doute, il vaut mieux considérer le blessé comme un TC
EMBOLIE GRAISSEUSE	▪ Survient dès les premières heures ▪ Peut entraîner des troubles de la vigilance.
ATTEINTE TRAUMATIQUE ARTERIELLE, CAROTIDIENNE OU AORTIQUE	▪ Peut emboliser au niveau des vaisseaux cérébraux et donner au blessé l'allure d'un traumatisé crânien.

DESCRIPTION DES COMPLICATIONS AIGUES D'UN TRAUMATISME CRANIEN

Sont de dehors en dedans :

- 1-Lésions des enveloppes
- 2-Complications liées à une fracture de la base du crâne
- 3-Hématomes intracrâniens : HED, HSD et hématome intracérébral et/ou méningé
- 4-Lésions parenchymateuses : contusion cérébrale, lésions axonales diffuses

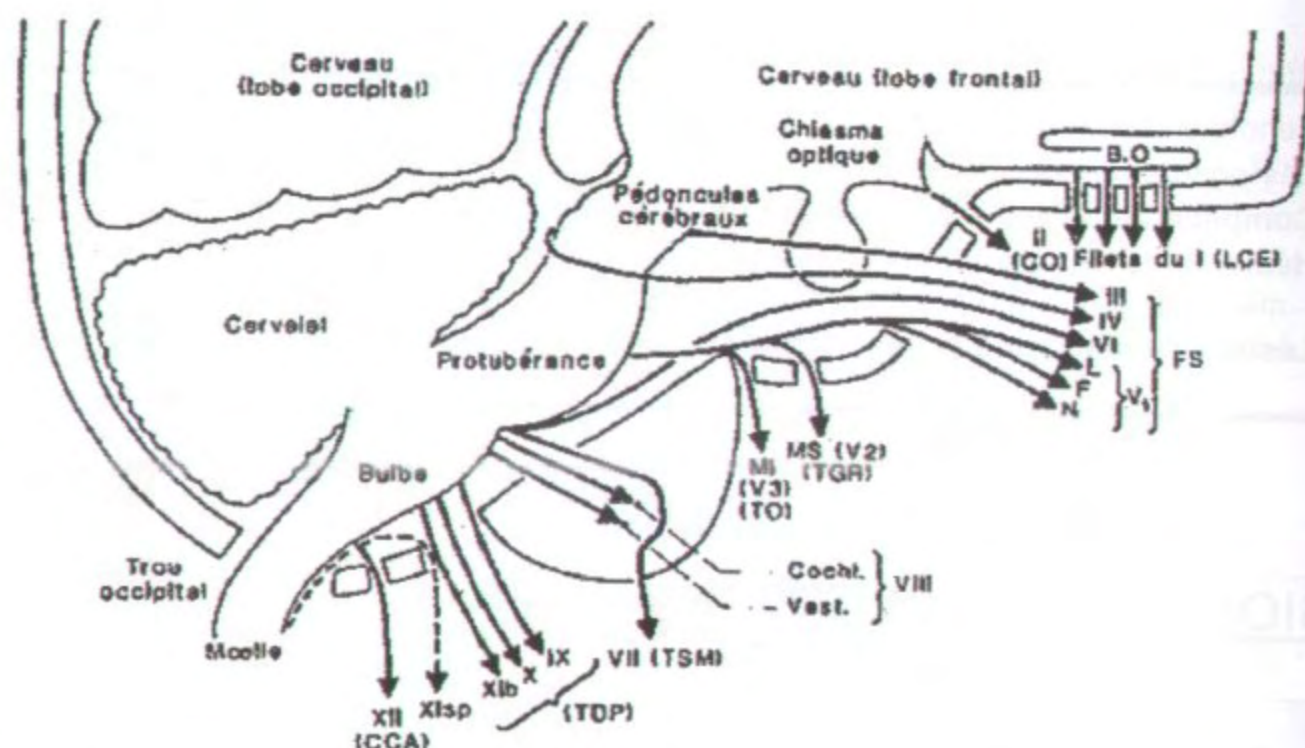


I-LESIONS DES ENVELOPPES

PLAIES DU CUIR CHEVELU	▪ Si saignement : - Pansement compressif à faire sur les lieux de l'accident ; compensation des pertes - Nettoyage, suture voire drainage à réaliser le plus rapidement possible - Prophylaxie antitétanique (SAT/VAT), antibiothérapie éventuelle.
EMBARRURE	▪ Peut être fermée ou ouverte « une antibiothérapie est alors indiquée » : - Si plaie en regard : nettoyage et suture. - Si ouvert, opérer « à froid » dès que l'état de la peau est correct.
PLAIE CRANIO-CEREBRALE	▪ Urgence chirurgicale : - Parage et nettoyage local, suture en urgence sans sacrifice osseux - Antibiothérapie large type penicilline-Flagyl®, prévention anti-tétanique - Réparation secondaire en milieu spécialisé dès que l'état de la peau le permet.

II-COMPLICATIONS LIEES A UNE FRACTURE DE LA BASE DU CRANE

Emergence des nerfs crâniens, coupe sagittale - Trous de la base du crâne :



I	nerf olfactif	Trous de la lame criblée de l'ethmoïde
II	nerf optique	Canal optique
III	nerf moteur oculaire commun	
IV	nerf pathétique	
V	nerf trijumeau	nerf ophtalmique de Willis
		nerf lacrymal
		nerf frontal
VI	nerf moteur oculaire externe	nerf nasal
VII	nerf facial	Trou grand rond
VIII	nerf auditif	Trou ovale
		Conduit auditif interne, puis trou stylo-mastoidien
IX	nerf glossopharyngien	
X	nerf pneumogastrique	
XI	b. nerf spinal bulbaire	
XI	sp. nerf spinal médullaire	
XII	nerf grand hypoglosse	

ETAGE ANTERIEUR

■ Clinique :

- Risque de rhinorrhée cérébrospinale, épistaxis majeur
- Risque infectieux +++ : méningite ou abcès du cerveau par brèche ostéo-méningée à distance. Le germe le plus fréquemment rencontré est le pneumocoque
- Possibilité d'atteinte des paires crâniennes

■ Conduite à tenir :

- Hémostase par sondes à ballonnets, éviter les mèches car effet « bouillons de culture »
- S'il n'y a pas de fermeture spontanée, un colmatage chirurgical est indiqué à distance afin d'éviter une porte d'entrée d'infection

1-Fracture de la fente sphénoïdale

■ Possibilité d'une paralysie oculomotrice :

- Lésion du VI : aucune spécificité localisatrice
- Lésion des III et IV : responsable d'une diplopie.

ETAGE ANTERIEUR	2-Fracture du canal optique ▪ Risque de lésions du nerf optique : – Cécité unilatérale le plus souvent, parfois bilatérale – Pupille plus dilatée (comme mydriase), en position intermédiaire – Peut prêter à confusion avec une paralysie du III chez le sujet comateux ; le réflexe consensuel est conservé dans la paralysie du nerf optique 3-Fracture de la lame criblée de l'ethmoïde ▪ Anosmie par atteinte du I : – Très fréquente après tout TC avec enfoncement antérieur – De découverte souvent retardée par rapport à l'accident – Le plus souvent associée à une agueusie ; récupération rare
ETAGE MOYEN	▪ Fracture sphénoïdale fréquente ▪ Risque à distance : fistule carotido-caverneuse : – Se révèle de façon retardée après la 48^{ème} heure en général, ou 8, 10 voire 15 jours plus tard – Clinique : × Douleur orbitaire, exophtalmie pulsatile × Ophtalmoplégie sans atteinte de l'acuité visuelle × Perception d'un souffle par le malade et par l'examineur. – Traitement : embolisation non systématique de la fistule en milieu neuroradiologique
ETAGE POSTERIEUR	Il faut rechercher : 1-Atteinte des nerfs crâniens : IX, X, XI et XII 2-Traumatisme du rocher : clinique : possibilités : ▪ Surdité brutale ; paralysie faciale : par œdème péri-traumatique ou dilacération du nerf ▪ Otorrhée (passage de LCR dans le conduit auditif externe).

III-HEMATOMES INTRACRANIENS

HEMATOME EXTRA DURAL (dossier ECN)	1-Physiopathologie ▪ Définition : – Epanchement de sang entre l'os (la table interne) et la dure-mère – Urgence neurochirurgicale : le diagnostic doit être fait en urgence car une prise en charge adaptée et précoce conditionne le pronostic. – Plus rare chez les personnes âgées du fait de l'adhérence entre la dure-mère et l'os. ▪ Origine : – Artérielle : × Le plus souvent ; par rupture de l'artère méningée moyenne ou une de ses branches, par une simple fracture de l'écaille du temporal (le plus fréquent) × Topographie de l'HED : temporal le plus souvent, mais aussi HED frontal voire de la fosse postérieure avec risque d'engagement amygdalien – Veineuse : plus rare ; rupture ou plaie de la paroi de la veine du diploé ou d'un sinus veineux – Complication d'une intervention neurochirurgicale.
--	---

HEMATOME EXTRA DURAL

(dossier ECN)

2-Clinique

a-Forme typique

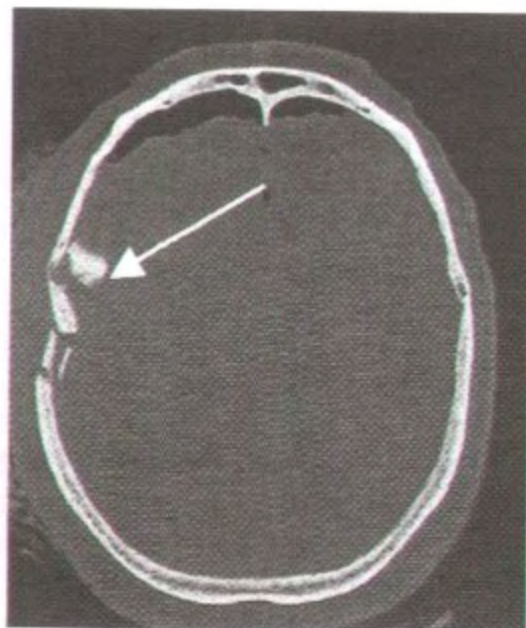
- Sang collecté au regard de l'écaille temporale, avec évolution en 3 temps :
 - × **1^{er} temps** : traumatisme crânien avec perte de connaissance initiale
 - × **2^{ème} temps** :
 - Intervalle libre où le malade répond de façon adaptée ; **l'intervalle libre typique est court**, 6 h environ après un traumatisme temporal
 - × **3^{ème} temps** : phase d'aggravation progressive avec signes de localisation neurologique :
 - Mydriase unilatérale (du côté de l'HED) ou anisocorie,
 - Sd. pyramidal unilatéral controlatéral **déficitaire** (hémiparésie) et/ou irritatif (ROT vifs)
 - Troubles phasiques si l'hémisphère dominant est touché
 - Signes d'engagement : céphalées voire coma.

b-Forme atypique : 2 aspects

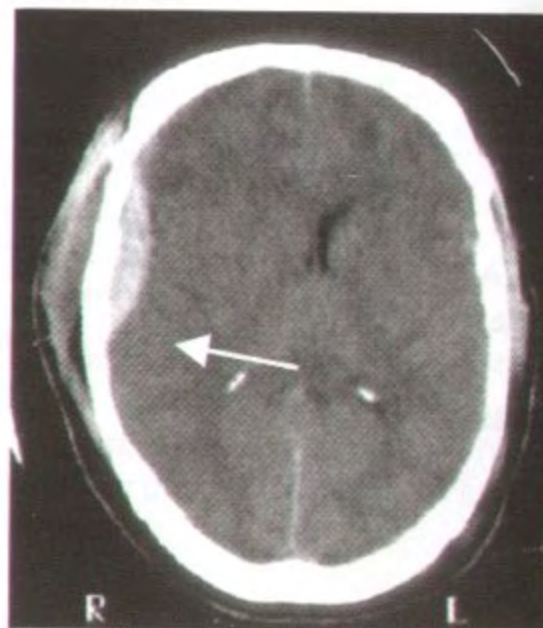
- **Forme subaiguë : sans intervalle libre** :
 - × L'aggravation se fait rapidement, intervalle libre plus ou moins court; l'hématome peut se constituer immédiatement après le choc
 - × **NB** : l'intervalle libre correspond au temps d'épuisement des mécanismes de compensation par le cerveau.
- **Forme asymptomatique révélée par le scanner.**

3-Paraclinique

- Ne doit pas faire retarder la thérapeutique si urgence absolue
- **Radiographie du crâne** :
 - Fracture de l'écaille temporale ; la normalité n'élimine pas le diagnostic.
- **Scanner cérébral** :
 - Confirme le diagnostic : **hyperdensité extra-parenchymateuse spontanée biconvexe**
 - Précise le siège, la taille, le degré d'effet de masse et l'existence d'une lésion associée.
 - **La normalité du scanner dans les premières heures peut être faussement rassurante**
 - Peut permettre de voir le trait de fracture.



Scanner à fenêtre osseuse montrant une fracture du crâne



Scanner cérébral en coupe axiale montrant une hyperdensité à bord interne convexe de topographie temporale évoquant un hématome extra-dural du côté droit

HEMATOME EXTRADURAL

(2 dossier ECN)

4-Evolution et pronostic

a-Bons si :

- La prise en charge par le traitement chirurgical a été précoce.
- Meilleurs si la durée de l'intervalle libre est grande.

b-Mauvais si :

- Retard ou absence de diagnostic, intervalle libre court et chirurgie tardive :
 - × Evolution rapide vers un engagement temporal (qui entraîne une souffrance du tronc cérébral) : mydriase unilatérale puis bilatérale, rigidité de décérébration, troubles respiratoires
 - × La souffrance cérébrale risque alors d'être irréversible.
 - × Toute personne ayant subi un TC avec PC nécessite une surveillance rapprochée. Faire facilement un scanner si dégradation clinique.

5-Traitement : 2 cas de figure

a-Urgence extrême (0 si oubli au dossier d'ECN)

- Evacuation de l'hématome par réalisation d'un volet salvateur à côté du trait de fracture
- Puis transférer dans un service neurochirurgical

b-En dehors de l'urgence extrême

- Confirmation du diagnostic par le scanner
- Urgence neurochirurgicale (0 si oubli au dossier d'ECN) :
 - × Evacuation par aspiration de l'HED après avoir réalisé un volet crânien (ou craniectomie centrée sur l'HED)
 - × Hémostase locale des vaisseaux méningés, nettoyage, suspension de la dure-mère et fermeture avec drainage de l'espace extradural pendant 48 h.

HEMATOME SOUS-DURAL AIGU

1-Physiopathologie

- Collection hématique siégeant entre la dure-mère et l'arachnoïde, provenant de la déchirure de petites veines traversant l'espace sous-dural ou d'une plaie d'un sinus veineux
- Se forme lentement et est constitué par un mélange de sang et de LCR incoagulable
- Réalise une hémorragie à faible pression, d'autant mieux tolérée que le cerveau est atrophique.
- Habituellement il tend à augmenter de volume, expliquant l'**intervalle libre (parfois prolongé)**
- **NB** : la LATENCE permet d'écarter un HED et intracérébral
- Topographie : unilatéral ou souvent bilatéral (15 à 20% des cas : impact par contrecoups)

2-Terrain : contexte particulier

- Souvent à l'occasion d'un traumatisme minime, retrouvé à l'interrogatoire
- Alcoolisme, patient sous anticoagulants ou présentant des troubles de l'hémostase
- Age extrême : vieillard ; accessoirement chez le nourrisson (surtout déshydraté)
- L'opéré du crâne

3-Clinique

- Aggravation rapide de la vigilance : souvent coma d'emblée
- Possibilité de signes déficitaires (hémiplégie)
- Céphalées, troubles de mémoire
- Souvent, il existe des lésions encéphaliques :
 - Commotion cérébrale : altérations microscopiques diffuses voire retentissement neuro-vasculaire fonctionnel
 - Contusion cérébrale : suffusions hémorragiques macroscopiques localisées aux circonvolutions ou étendues en profondeur.

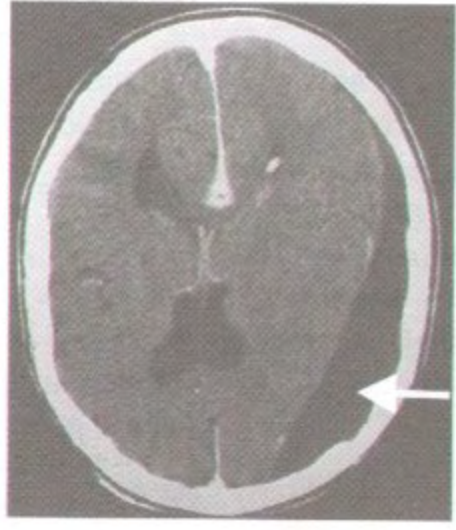
HEMATOME SOUS DURAL AIGU	4-Paraclinique - Scanner sans injection - Signes directs : hyperdensité spontanée falciforme, en forme de croissant, extra-parenchymateuse, à bord externe convexe et interne concave - Signes indirects : déplacement des structures médianes avec compression ventriculaire. - Possibilité d'atteinte parenchymateuse associée Scanner cérébral en coupe axiale montrant une hyperdensité à bord interne concave (aspect en croissant) évoquant un hématome sous-dural aigu du côté droit ; déplacement des structures médianes avec compression ventriculaire. 5-Evolution : l'HSD peut être : - D'apparition précoce : HSD aigu, associé alors à une contusion cérébrale et un risque d'engorgement - D'apparition tardive : HSD chronique. 6-Traitement - Hydratation si alcoolisme et déshydratation - Neurochirurgie en urgence : - Volet crânien, ouverture de la dure-mère, évacuation de l'hématome, drainage - Si : signes déficitaires, troubles de vigilance ou signes TDM de gravité, sd. de masse - En cas de signes déficitaires (atteinte du parenchyme) ne correspondant pas à la topographie de l'HSD et si celui-ci est modéré : pas de chirurgie.
HEMATOME INTRACEREBRAL	Signes neuro de focalisation, diagnostic fait au scanner.
HEMORRAGIE MENINGEE POST-TRAUMATIQUE	-

IV-LESIONS INTRAPARENCHYMATEUSES

CONTUSION CEREBRALE	▪ Lésions plus ou moins circonscrites qui peuvent évoluer vers un œdème et/ou un hématome ▪ Possibilité d'effet de masse avec risque d'HTIC ▪ Clinique : troubles de la conscience voire coma ▪ Scanner : signes d'œdème ou d'hématome ▪ Traitement : de l'HTIC voire, si hémorragie importante, une évacuation chirurgicale de l'hématome.
LESIONS AXONALES DIFFUSES	▪ Ce sont des lésions par décérébration différentielle avec atteinte des structures cérébrales ▪ Très souvent le patient est dans le coma ▪ Scanner : œdème cérébral diffus ▪ Traitement : médical, en particulier celui de l'HTIC ▪ La récupération n'est très souvent que partielle.

COMPLICATIONS TARDIVES DU TRAUMATISME CRANIEN

I-HEMATOME SOUS-DURAL CHRONIQUE+++ (dossier ECN ☺)

PHYSIO-PATHOLOGIE ET FACTEURS FAVORISANTS	▪ Sang collecté entre la dure-mère et l'arachnoïde d'origine veineuse. ▪ Survient plus souvent chez les sujets âgés. ▪ Facteurs favorisants : – L'atrophie cérébrale – La déshydratation, l'alcoolisme – Les troubles de la crase sanguine, le traitement anticoagulant
CLINIQUE	1-Interrogatoire ▪ Rechercher un traumatisme crânien même minime passé inaperçu ▪ Terrain particulier : alcoolisme, sujet âgé avec atrophie cérébrale, troubles de l'hémostase. 2-Signes cliniques ▪ Divers et trompeurs ▪ Hémiparésie, ralentissement psychique, confusion mentale, signes d'HTIC (céphalées) et crises comitiales. ▪ Diagnostic facile au stade initial en retrouvant une hyperdensité à bord interne concave ▪ Plus difficile si HSD bilatéral ou au stade tardif : dans ce cas-là, indication éventuelle d'IRM.
PARACLINIQUE	 Scanner cérébral en coupe axiale montrant une hypodensité à bord interne concave évoquant un hématome sous-dural chronique (l'HSD aigu donne une hyperdensité)
EVOLUTION	▪ L'hématome sous-dural chronique ne se résorbe jamais spontanément : 1-Non traité : possibilité d'engagement temporal 2-Traité : risque de récurrence postopératoire et épilepsie.
TRAITEMENT	▪ Chirurgical par évacuation de l'hématome s'il y a des signes d'HTIC ou un effet de masse important (abstention si HSD de petit volume sans effet compressif).

II-DEFICITS NEUROLOGIQUES

- Séquellaires par des déficits moteurs, par des atteintes des nerfs crâniens ou des troubles de la sensibilité.
- Coma persistant avec état végétatif :
 - Mesure de surveillance (pression intracrânienne) et
 - De traitement (homéostasie, cardiovasculaire, lutter contre l'œdème cérébral).

III-TROUBLES PSYCHIQUES ET INTELLECTUELS

- Penser à éliminer une hydrocéphalie à pression normale post-traumatique
- Troubles amnésiques, ralentissement, apathie ou trouble du caractère.

IV-EPILEPSIES

- Précoces ou tardives ; leur apparition est corrélée à la sévérité du traumatisme crânien.

V-TROUBLES VASCULAIRES

- L'anévrisme carotido-caverneux post-traumatique (cf. supra).

VI-COMPLICATIONS INFECTIEUSES

1-Infection par plaie

2-Infections par brèche ostéo-méningée : entraînent des méningites voire empyèmes ou abcès.

VII-SYNDROME SUBJECTIF DES TRAUMATISES CRANIENS

- C'est un diagnostic d'élimination
- Définition : symptômes subjectifs (céphalées, vertiges, asthénie, troubles de la mémoire...) sans signe objectif clinique ou paraclinique (EEG, iconographique ou ORL), persistant au-delà de 6 mois
- Il n'y a pas de corrélation avec l'intensité du traumatisme crânien
- Il dépend beaucoup de la personnalité antérieure de type :
 - Névrose hypochondriaque : basée sur l'idée que le cerveau a été lésé par le traumatisme
 - Sinistrose : difficile à évaluer, survenant en cas de revendications d'un patient assuré.
 - Mais la personnalité peut être normale.
- Possibilité de répercussion socioprofessionnelle.
- CAT : anxiolytique, psychothérapie de soutien, éviter les hospitalisations itératives et reprise du travail rapide si possible.

LES POINTS FORTS

- Devant tout traumatisé crânien, recherche des signes de gravité permettant de poser l'indication d'un scanner cérébral.
- Respect de l'axe tête-cou-tronc
- L'indication ou non d'un retour à domicile : importance de la surveillance avec en particulier une notion d'intervalle libre ou de complications tardives.
- Les complications urgentes aiguës à retenir sont surtout les hématomes intracrâniens (extra-dural et sous-dural) et les complications tardives du traumatisme crânien, en particulier l'hématome sous-dural chronique et le syndrome subjectif des traumatisés crâniens.

Chapitre 20 - ITEM N°209

MALAISE, PERTE DE CONNAISSANCE ET CRISE COMITIALE CHEZ L'ADULTE

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer un malaise, une perte de connaissance, une crise comitiale chez l'adulte • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	
ITEMS LIEES	43, 132, 136, 236, 280, 284, 289, 309, 325	

MALAISE ET PERTE DE CONNAISSANCE

I-DIAGNOSTIC POSITIF

DEFINITIONS	1-Perte de connaissance brève ▪ C'est une dissolution brève et réversible de la conscience pendant laquelle le patient est incapable de répondre aux stimulations extérieures, notamment verbales. ▪ Il peut en résulter une amnésie lacunaire qui peut être totale si la perte de connaissance a été totale ou partielle. 2-Lipothymie ▪ Sensation imminente de perte de connaissance (PdC) sans atteindre la PdC complète. Elle peut être le mode de début d'un certain nombre de PdC ▪ Impression de fatigue, d'éloignement de l'environnement, de flou visuel, d'assourdissement des bruits, d'acouphènes, de déséquilibre, « d'engourdissement ». ▪ Critère primordial : elle est progressive ; le fait de s'allonger permet souvent d'éviter la PdC. 3-Syncope ▪ C'est une PdC complète, à début brusque, souvent très brève, non précédée de prodrome avec perte du tonus de posture puis retour rapide et spontané à un état de conscience normal. ▪ La reprise de conscience se fait sans confusion ni amnésie rétrograde ▪ Si la PdC se prolonge, elle peut s'accompagner de quelques clonies (syncope convulsivante). ▪ NB : le syndrome de Adams-Stokes correspond à une syncope à l'emporte-pièce, d'origine cardiaque, en rapport avec un BAV du 3^e degré paroxystique.
--------------------	---

PHYSIOPATHOLOGIE	- Le cerveau n'a pas de réserve énergétique ; il est donc totalement dépendant du débit sanguin, de la glycémie et du taux d'oxygène dans le sang. - Syncope et lipothymie sont deux modes d'expression clinique d'une chute du débit sanguin cérébral de 50% ou plus, aboutissant à une souffrance ou ischémie cérébrale transitoire. 1-Souffrance cérébrale diffuse - Par une baisse du débit sanguin cérébral (DSC) (d'origine cardiaque, artérielle et/ou iatrogène) - Dans la syncope : la chute du DSC est brutale, entraînant une PdC complète et souvent une chute - Dans la lipothymie : la chute du DSC est plus progressive, la PdC n'est pas complète et le malade a le temps de s'allonger. Il est protégé dans certaines limites contre une chute de ce débit par le mécanisme d'autorégulation, mais cette protection peut être insuffisante. - Par une atteinte diffuse neuronale : crise d'épilepsie généralisée. 2-Souffrance cérébrale focalisée Crise d'épilepsie partielle : la PdC résulte d'une atteinte de la SRAA ou d'une généralisation secondaire de la crise partielle (dans ce cas, la PdC est plus prolongée) - Baisse ou arrêt focalisé du DSC dans un centre électif de la vigilance. 3-Origine métabolique : hypoglycémie - Le cerveau n'a pas de réserve énergétique en glucose 4-« PdC de cause psychiatrique » : en particulier hystérie, crises d'angoisse, de tétanie, spasmophilie.
DIAGNOSTIC CLINIQUE	- Le plus souvent il s'agit d'un diagnostic d'anamnèse. Il est rare que le clinicien assiste à la perte de connaissance. - Face à ce symptôme fréquent, la difficulté réside, en le savoir de relever des éléments en faveur de pathologies graves et/ou urgentes à traiter (IDM, troubles du rythme, embolie pulmonaire, AIT, épilepsie et hypoglycémie). - Recherche de signes de localisation et évaluation cardio-circulatoire et pulmonaire.
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	1-Maladie de Ménière - Dans sa forme complète, elle associe : vertiges rotatoires avec nystagmus horizontal, surdité, bourdonnement d'oreilles. - Elle traduit une atteinte labyrinthique (hydrops). 2-Coma : durée plus longue 3-Syndrome de Gélineau : il comporte : - L'accès narcoleptique : tendance irrésistible au sommeil diurne à des heures électives dans la journée. La vigilance est normale en dehors de ces accès. - La cataplexie : hypotonie de survenue brutale à l'occasion d'une émotion ou d'une stimulation sensorielle. Le malade s'écroule puis reprend immédiatement l'activité en cours.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Diagnostic : il est clinique avec l'association de narcolepsie, cataplexie et anomalie du sommeil paradoxal.
- Les examens complémentaires constituent une aide au diagnostic :
 - En polysomnographie, l'endormissement se fait directement en sommeil paradoxal avec test itératif de latence d'endormissement typiquement ≤ 7 minutes
 - Groupage HLA : affection génétiquement corrélée au groupe HLA DR2, DQ1.
- Traitement :
 - Somnolence anormale : le Modiodal® (modafinil) est actif dans 60-70% des cas, amphétamines, pémoline
 - Cataplexie : par des antidépresseurs tricycliques tels que la clomipramine
 - Mauvais sommeil : par des hypnotiques usuels ou gamma-hydroxybutyrate de sodium.

4-Drops attack : chute brève du tonus par un accès d'insuffisance vertébro-basilaire sans PdC.

II-DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DE SYNCOPES ET PDC BREVE

ORIGINES NEUROLOGIQUES

1-AIT

Les syncopes au cours des AIT sont rares (2 à 4%) et constituent les « éclipses cérébrales ».

2-PdC d'origine épileptique

- C'est une PdC brève dans les absences (petit mal)
- Prolongée et suivie de confusion post-critique dans les crises comitiales généralisées type grand mal ou dans les crises partielles secondairement généralisées.

a-Crise convulsive généralisée (grand mal)

- **PdC brutale**, inopinée ou précédée d'aura, **plus longue que la syncope**
- Evolution en 3 phases : tonique, clonique et résolutive avec **coma stertoreux** profond et flasque, aboutissant à un état de **confusion post-critique** s'effaçant en 10 à 30 minutes.
- La morsure du bord latéral de la langue est très évocatrice du diagnostic alors que la perte d'urine n'est que la conséquence d'une PdC profonde (moins spécifique).
- La **réalisation rapide d'EEG** permet de retrouver des grapho-éléments de nature épileptique caractéristiques après une crise.

b-Autres formes de comitialité

- Crises partielles simples ou complexes, secondairement généralisées
- Absence du « petit mal » à début et fin brusques, très courte (quelques secondes), entraînant rarement la chute sauf dans la forme « akinétique » exceptionnelle.

3-PdC brève dans le traumatisme crânien

- Indication formelle d'une hospitalisation et la réalisation d'une TDM cérébrale en urgence.

ORIGINES EXTRA- NEUROLOGIQUES

1-Syncope et lipothymie

a-Origine cardiaque : peut revêtir 3 aspects : d'effort, de posture, et à l'emporte-pièce

SYNCOPE D'EFFORT : oriente vers un obstacle à l'éjection ventriculaire gauche (VG) :

- Rétrécissement aortique serré : souffle systolique au foyer aortique, HVG à l'ECG, HVG concentrique à l'échocardiogramme. TTT : si PdC récidivante, prothèse valvulaire.
- Cardiomyopathie obstructive : souffle mésosystolique, HVG à l'ECG, hypertrophie septale asymétrique avec mouvement antérieur de la valve mitrale en systole à l'écho. TTT : b-bloquant voire myotomie chirurgicale.
- Tétralogie de Fallot : l'ischémie cérébrale est secondaire à une désaturation artérielle périphérique importante. Diagnostic : souffle systolique au foyer pulmonaire, HV droite à l'ECG, « cœur en sabot » à la radio pulmonaire, septum à cheval sur l'aorte et CIV sous-aortique à l'écho. TTT : β -bloquant (transitoire) et surtout TTT chirurgical.
- Hypertension artérielle pulmonaire : primitive ou secondaire à une embolie pulmonaire.
- Angor d'effort syncopal.

SYNCOPE POSTURALE :

- Myxome de l'oreillette gauche ou toute autre tumeur cardiaque
- Thrombus dans l'OG.

SYNCOPE SPONTANÉE OU A L'EMPORTE-PIÈCE EN RAPPORT AVEC DES TROUBLES DU RYTHME :

- Syncope de repos à l'emporte-pièce sans prodrome, de durée le plus souvent brève.
- Leur diagnostic repose sur :
 - × L'ECG : **bloc auriculo-ventriculaire** (BAV) permanent du 2^{ème} ou 3^{ème} degré, un bi-bloc de branche constant ou alternant, mais il peut être normal (dans le BAV paroxystique).
 - × Le Holter ECG : **troubles du rythme paroxystiques**.
 - × L'enregistrement endocavitaire du faisceau de His et l'étude de la fonction sinusale,
 - × Etablir une relation de causalité avec la syncope et rechercher l'origine de ce trouble du rythme (infarctus, angor de type Prinzmetal, intoxication médicamenteuse...).
- Etiologies :
 - × **Troubles de la conduction** :
 - Dysfonctions sinusales : elles donnent plus volontiers des lipothymies que des syncopes. Elles peuvent entrer dans le cadre de la maladie de l'oreillette associant un bloc sino-auriculaire avec une tachycardie supraventriculaire,
 - Bloc auriculo-ventriculaire complet (BAV III) : permanent (rare) ou paroxystique (plus volontiers syncopal). C'est dans ce cas que le Holter et l'enregistrement du faisceau de His sont particulièrement intéressants.
 - × **Tachycardie** : supraventriculaire (FA, flutter surtout si contexte de Wolff-Parkinson-White) ou ventriculaire (TV et torsade de pointe) plus rarement en cause ; leur diagnostic repose sur l'ECG basal et l'enregistrement Holter.
- Un bilan cardiaque complet à la recherche d'une cardiopathie sous-jacente est impérative, en particulier une insuffisance coronarienne, une embolie pulmonaire

ORIGINES EXTRA- NEUROLOGIQUES

b-Syncopes d'origine vasculaire

- Mécanismes :
 - x Soit par chute du débit sanguin cérébral
 - x Soit par anomalie des mécanismes réflexes d'adaptation aux variations de volume et de pression engendrées par les changements de position (arc réflexe à partir des baro-récepteurs de la crosse aortique et du sinus carotidien).
- **Les 3 premières étiologies prédominent :**
 - x Hypotension artérielle orthostatique +++ (HAO)
 - x Syncopes vaso-vagales +++
 - x Syncopes réflexes et/ou hypersensibilité sinocarotidienne
 - x Vol sous-clavier.

HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE

- **Définition** : chute tensionnelle d'au moins 30 mmHg pour la systolique et de 20 mmHg pour la diastolique survenant lors du passage du décubitus à l'orthostatisme, ce qui entraîne une lipothymie voire une syncope.
- **Clinique** : rechercher une tachycardie compensatrice (absente dans la dysautonomie).
- **Etiologies** :
 - x **HAO secondaires** :
 - Iatrogènes médicamenteuses avant tout : neuroleptiques, ganglioplégiques, hypotenseurs d'action centrale, antidépresseurs tricycliques, IMAO, diurétiques surtout associés aux hypotenseurs, β -bloqueurs, L-dopa
 - Neurogènes : périphériques (diabète, porphyrie, syndrome paranéoplasique...)
 - Centrales (tabès, SEP, tumeur cérébrale, traumatisme médullaire)
 - Endocriniennes : insuffisance surrénalienne, hypopituitarisme, phéochromocytome
 - Hypovolémie : spoliation sanguine, anémie, déshydratation, varices importantes des MI, dumping-syndrome
 - ↳ **HAO primitives** : syndrome de Bradbury Eggleston et syndrome de *Shy-Drager*.
 - ↳ **Particularités des HAO par dysautonomie** : absence de tachycardie compensatrice. Les étiologies sont : certaines polyneuropathies, en particulier diabète ou à l'amylose et l'atrophie multisystématisée qui associe syndrome parkinsonien + dysautonomie + troubles sphinctériens (syndrome de Shy-Drager).

ORIGINE VASO-VAGALE :

- Très fréquente, spectaculaire mais bénigne.
- Contextes : émotion, douleurs intenses quelles que soient leurs localisations, station debout dans une atmosphère confinée ou chaude, injection (IV, PL).
- Physiopathologie : réaction réflexe parasympathique +
- CAT : allonger le patient, surélever les pieds voire atropine sous-cutanée si persistance.

ORIGINES EXTRA- NEUROLOGIQUES

SYNCOPES REFLEXES :

- Contrairement à l'HAO, les malaises surviennent en dehors de tout changement de position.
- **Par hyperexcitabilité du sinus carotidien**, et se rencontre chez l'adulte jeune (souvent hypertendu et athéroscléreux), dont l'origine peut être :
 - × Extravasculaire péri-carotidienne par compression extrinsèque : tumeur, adénopathie, compression accidentelle (traumatisme cervical, mouvement brusque de la tête, col de chemise trop serré, frottement du rasoir...)
 - × Vasculaire carotidienne : tumeur ou anévrisme du sinus carotidien.
- **Par syncope commune qui regroupe :**
 - × **Ictus laryngé** : « syncope tussive » survenant à la fin d'une quinte de toux très brève. Se voit avec prédilection chez l'homme obèse de la cinquantaine, **bronchopathe chronique**.
 - × Autres syncopes réflexes :
 - Au cours de certains examens (dilatation anale, endoscopie digestive, thoracocentèse)
 - Post-mictionnelle du sujet âgé
 - Douleurs aiguës
 - Syncopes de la grossesse : apparaissent au décubitus, au cours du dernier trimestre de la grossesse ; dues à la compression de la veine cave inférieure par l'utérus gravide.

2-Autres étiologies de PdC brève

a-Métaboliques

- **Hypoglycémie :**
 - × Clinique : signes glycopéniques (troubles d'élocution, incoordination, troubles visuels) et signes adrénérgiques (sueurs, palpitation, tremblement et pâleur).
 - × Peut provoquer d'abord et surtout une lipothymie, puis une confusion mentale, un coma voire des crises comitiales
 - × Contextes évocateurs : malades à jeun, diabétiques sous hypoglycémiant oraux ou insuline, ou la présence d'un insulinome ou d'une insuffisance surrénalienne.
- **Syncopes anoxiques** : secondaires à une anoxie cérébrale transitoire par défaut d'oxygénation
 - × Par insuffisance respiratoire :
 - Troubles de la commande nerveuse des **affections neurologiques centrales**
 - Troubles de la ventilation des atteintes pleuro-pulmonaires sévères
 - Défaut de perfusion pulmonaire des cœurs pulmonaires chroniques ou des cardiopathies cyanogènes
 - × Par déficit en O₂ atmosphérique : asphyxie, altitude
 - × Il faut en rapprocher : le laryngospasme de l'enfant et le spasme du « sanglot » du nourrisson.

b-Psychiatriques

- Spasmophilie, crises de tétanie, névrose hystérique (théâtralisme, absence de chute, résistance à l'ouverture des paupières) survenant devant témoin, à l'occasion d'une situation chargée émotionnellement
- Le malaise se fait avec grande agitation, toujours prolongée
- Bilans neurologiques clinique et paraclinique négatifs.

III-EXAMENS A VISEE ETIOLOGIQUE

INTERROGATOIRE	1 Rechercher des éléments d'orientation ▪ Notion de prises médicamenteuses - Le malaise est-il survenu à l'effort ? : syncope d'effort - De façon brutale ? : troubles du rythme cardiaque - En passant de la position couchée à la position debout ? : HAO (prendre TA couchée puis debout avec prise du pouls) - Lors d'un mouvement de rotation de la tête ? : hyperexcitabilité du sinus carotidien - Après un effort particulier ? : miction, toux, défécation - A jeun et/ou prise d'antidiabétiques oraux : hypoglycémie ▪ Y-a-t-il eu une morsure de langue, une respiration stertoreuse ou un état confusionnel après le malaise ? : crise comitiale 2-Rechercher des signes associés ▪ → Douleurs thoraciques, palpitation (troubles du rythme) et au minimum faire un examen neurologique.
CLINIQUE	1-Reconnaître les malaises a-La lipothymie - Une sensation de malaise général avec impression de tête vide, de brouillard oculaire, de bourdonnement d'oreille - Souvent précédée de nausées, vomissements, pâleur du visage - Laissant au patient le temps de s'allonger pour éviter la chute b-La syncope - Une perte de connaissance brutale et totale - Une résolution musculaire complète et une perte du tonus de posture - En règle, elle est brève, avec récupération complète et rapide de la conscience - Sans phase d'obnubilation post-critique 2-Préciser leurs caractères a-Antécédents - Crises identiques (personnelles ou chez les collatéraux) - Traumatisme crânien - Notion de cardiopathie ou de troubles neurologiques - Prise médicamenteuse b-Circonstances déclenchantes - Au repos ou à l'effort, au changement de position - Environnement particulier : atmosphère confinée, stress, émotion forte, etc - Au cours d'une quinte de toux ou de la miction nocturne - A jeun ou après un repas copieux c-Signes précurseurs : palpitations, sensation de faim, sueurs profuses d-Signes d'accompagnement - Signes d'insuffisance circulatoire aiguë : pâleur intense, pouls carotidien diminué ou absent, tension imprenable, bruits du cœur inaudibles - Mouvements anormaux : agitation, phase tonico-clonique, mouvements convulsifs, révulsion oculaire, respiration stertoreuse ou bruyante - Perte d'urines, morsure du bord latéral de la langue (très évocatrice de crise comitiale) - Traumatisme lors de la chute : plaie de la face ou du cuir chevelu

CLINIQUE	e- Evolution dans le temps - Durée de la syncope très difficile à faire préciser, le plus souvent surestimée - Répétition des crises pour les mêmes circonstances et fréquence. f- Mode de terminaison : récupération rapide et <i>ad integrum</i> de toutes les facultés sans amnésie post-critique (plutôt de cause cardiovasculaire) ou au contraire persistance d'une phase d'obnubilation ou d'un coma stertoreux (plutôt de cause neurologique). 3-Examen clinique neurologique et neuro-vasculaire ▪ Prise de TA aux deux bras, rechercher une hypotension orthostatique, auscultation cardiaque et des artères carotides et vertébrales à la recherche d'une irrégularité du rythme, d'un souffle ou d'une absence de pouls. ▪ Examen de la conscience, vigilance, paires crâniennes, systèmes vestibulo-cérébelleux, recherche de signes de localisation ou de troubles sphinctériens.
EXAMENS PARACLINIQUES	▪ Orientés suivant l'étiologie suspectée par la clinique, en fonction du contexte : - Glycémie capillaire et ECG en urgence - NFS, ionogramme sanguin, protidémie (hémococoncentration) - Gazométrie artérielle, dosage du CO, voire scintigraphie pulmonaire - Thorax, EEG, TDM cérébrale sans et avec un produit de contraste (crise d'épilepsie processus expansif) - Doppler continu cervical et transcrânien (avec épreuve au brassard à la recherche d'un vol vertébro-sous-clavier) couplé à l'écho-doppler pulsé, couleur des vaisseaux du cou : si une origine cérébro-vasculaire est suspectée et surtout devant un terrain athéromateux - Echocardiographie voire Holter ECG
CONDUITE A TENIR	Mesures d'urgence suivant l'étiologie suspectée : ▪ Position latérale de sécurité, si vomissement ou après une crise d'épilepsie ▪ Tête basse à l'horizontal en hyperextension, avec jambes surélevées si syncope ou lipothymie ▪ Mesures de bon sens : défaire toute source de serrement : cravate, ceinture, etc. ▪ Sucrage si PdC par hypoglycémie, voire une ampoule de G30, voire 1 ampoule d'atropine à 0,5 mg en IV en cas de syncope vaso-vagale. ▪ Inventaire rigoureux des médicaments habituellement pris par le malade.

-> Face à une PdC, le but de ces questions est de ne pas passer à côté d'une étiologie grave nécessitant une prise en charge urgente, essentiellement : troubles du rythme et de la conduction, infarctus du myocarde, embolie pulmonaire et déshydratation aiguë, et en particulier l'hémorragie massive. A moindre degré, l'épilepsie et l'hypoglycémie.

-> Savoir poser l'indication d'une hospitalisation.



CRISE COMITIALE CHEZ L'ADULTE (CF. CHAPITRE EPILEPSIE)

LES POINTS FORTS

Suite à un malaise ou à un ensemble de symptômes très différents, il convient de distinguer les pertes de connaissance, voire les syncopes et les crises comitiales.

Les pertes de connaissance orientent plutôt vers des pathologies cardiovasculaires et les crises comitiales vers une cause neurologique.

Il convient d'entreprendre une prise en charge d'urgence à la recherche étiologique précise.

MALADIES ET GRANDS SYNDROMES

3^{ème} PARTIE

Chapitre 21 - ITEM N°230
COMA NON TRAUMATIQUE

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer un coma non traumatique • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	
ITEMS LIEES	83, 96, 133, 146, 199, 185, 206, 209, 214, 219, 233, 244, 245, 255	

LES OPTIQUES STRATEGIQUES

- Clinique : utile pour
 - Reconnaître le coma, évaluer sa gravité
 - Suspecter son mécanisme et le diagnostic étiologique
- Paraclinique : établir une stratégie des examens complémentaires
- Prise en charge diagnostique et thérapeutique en urgence car pronostic vital engagé.

I-DIAGNOSTIC POSITIF

GENERALITES	1-Définitions a-La conscience - C'est une fonction du cortex cérébral - Elle accompagne le comportement de veille qui résulte d'une activation du SRAA (Système Réticulaire Activateur Ascendant) situé dans le tronc cérébral. - SRAA : alimenté par des afférences sensitives et sensorielles puis se projette de façon diffuse sur le cortex, directement ou après un relais dans le thalamus. b-Le coma - Abolition pathologique de la conscience entraînant une perte des fonctions de la vie de relation (regard, clignement à la menace, communication, motricité, sensibilité, etc.) avec conservation des fonctions végétatives - Etat non réversible par les stimulations
	2-Mécanismes ▪ Souffrance cérébrale diffuse : par encéphalopathies multifocales ou diffuses ▪ Lésion du SRAA : primitive (lésion du <i>tegmentum mesencephalie</i>) ou secondaire (compression à distance-engagement central ou temporal).
CLINIQUE	Reconnaître un coma, examen clinique global et revue précise des antécédents du malade. 1-Examen clinique et mesures à prendre en urgence ▪ L'examen clinique permet de reconnaître le coma et d'en apprécier la profondeur de façon à sauvegarder les fonctions vitales si besoins. ▪ Règle fondamentale : établir une hiérarchie dans la gravité des différentes affections rencontrées.

CLINIQUE

- **Examen des grandes fonctions vitales :**

- **L'état respiratoire :**

- × Rythme : régulier, anarchique, pauses, Cheyne-Stokes, encombrement, cyanose
 - × Gazométrie artérielle, radiographie du thorax

- **L'état cardio-circulatoire :**

- × Défaillance cardio-circulatoire aiguë, pouvant entraîner secondairement une anoxie cérébrale.
 - × Fréquence cardiaque, pression artérielle, ECG voire PVC sur KT central
 - × Recherche de signes périphériques de choc : marbrure, température cutanée etc.

- **L'état d'hydratation :**

- × Signes de déshydratation ; pose d'une voie veineuse après prélèvements sanguins

- **Etat nutritif :** dénutrition ; nutrition entérale par SNG si besoin

- **Etat urinaire :** indication éventuelle d'une sonde urinaire avec surveillance de la diurèse

- **Examen général :** sd. et/ou foyer infectieux clinique, signes traumatiques, affection viscérale, endocrinienne, apprécier l'état cutané, signes d'insuffisance hépatocellulaire.

2-L'examen neurologique du malade comateux

a-Evaluer la profondeur du coma (stades, échelle de Glasgow)

- **Les stades du coma :** employés abusivement sans correspondance séméiologique exploitable

Stade I	Obnubilation (être « dans les nuages »), coma vigil ou coma léger : ▪ Altération modérée de la conscience (lointaine) ▪ Réactions motrices adaptées aux stimuli verbaux et à la douleur ▪ Réflexe cornéen conservé.
Stade II	Coma modéré : ▪ Abolition de la conscience, persistance d'une réactivité à la douleur ▪ Réflexe cornéen diminué
Stade III	Coma profond, aréactif : ▪ Absence totale de réponse ou réponse inadaptée aux stimulations nociceptives ▪ Réflexe cornéen aboli, rigidité de décérébration.
Stade IV	Coma dépassé avec arrêt de l'activité végétative et mort cérébrale : ▪ Absence de réaction motrice ou de respiration spontanée, ▪ EEG plat (iso-électrique) ▪ Eliminer une hypothermie, une intoxication aux sédatifs, une hypoglycémie.

CLINIQUE

- **Echelle de Glasgow** : largement utilisée car outil simple, reproductible et utilisable par le personnel soignant non médecin :

-Ouverture des yeux (Y) ▪ Spontanée ▪ A la demande verbale ▪ Stimulation douloureuse ▪ Absence	4 points 3 2 1
-Réponses Motrices (M) => <u>Sur ordre</u> (à la demande) => <u>A la douleur</u> : ▪ Ecarte le stimulus (réponse localisatrice) ▪ Retire le membre stimulé (évitement) ▪ Flexion de manière stéréotypée (décortication) ▪ Extension de manière stéréotypée (décérébration) ▪ Nulles	6 5 4 3 2 1
-Réponses Verbales (V) ▪ Adaptées ▪ Confuses ▪ Inadaptées ou mots inappropriés ▪ Sons incompréhensibles ▪ Nulles	5 4 3 2 1
Le score de Glasgow : Y + M + V Normal égal à 15. La profondeur du coma est corrélée avec la baisse de ce score. -Y + M + V ≥ 13-----→ -Y + M + V = 8 à 10-----→ -Y + M + V ≤ 7-----→	 Confusion obnubilation ou stupeur coma

Le score de Liège : ajoute le score de Glasgow aux réflexes du tronc. • Réflexe fronto-orbitaire • Réflexe oculo-céphalogyre vertical • Réflexe photo-moteur (mésencéphale) • Réflexe oculo-céphalogyre horizontal (protubérance) • Réflexe oculo-cardiaque (bulbe)	5 4 3 2 1
--	-----------------------

Le score de Liège normal est de 20.

b-Apprécier l'état neurologique

- Rechercher un syndrome méningé, des signes de latéralisation
- Signes de latéralisation : rechercher un syndrome pyramidal chez un comateux :
 - × Rareté ou absence de mouvements spontanés ou aux stimulations nociceptives et hypotonie du côté atteint

CLINIQUE

- × Asymétrie des ROT (vifs), BBK unilatéral, trépidation épileptoïde de la cheville, clonus de la rotule, hypertonie spastique.
- × **NB** : la bilatéralité évoque en plus l'atteinte de l'hémisphère controlatéral (œdème, effet de masse)
- × Manœuvre de Pierre Marie et Foix à la recherche d'une paralysie faciale
- **Etude du tonus** :
 - × Hypotonie généralisée : évoque un coma toxique, métabolique
 - × **Tonus augmenté** :
 - Hypertonie extrapyramidale : intoxication au CO, neuroleptique
 - Rigidité de décortication : flexion-adduction des MS, extension des MI. Elle évoque une atteinte hémisphérique capsulaire bilatérale ou diencephalique
 - Rigidité de décérébration : extension des 4 membres avec adduction-pronation des MS, trismus et épisthotonos. Elle évoque une atteinte du tronc cérébral.
- **Recherche de mouvements anormaux** :
 - × Clonies focalisées + coma = état de mal partiel
 - × Hypercinésies involontaires : évoquant une encéphalopathie métabolique, toxique ou infectieuse.

c-Examen des yeux : élément capital**- Oculomotricité extrinsèque**

Signes	Siège de la lésion	Causes
Latéro-déviation conjuguée des yeux et de la tête du même côté + hémiplégie controlatérale	Lésion hémisphérique étendue homo-latérale ou lésion controlatérale du tronc cérébral	AVCI ou AVCH massifs avec œdème important péri-lésionnel
Des troubles du parallélisme des yeux dans le plan horizontal	Atteinte des nerfs oculomoteurs (III et/ou VI)	Lésion du tronc cérébral
Résistance à l'ouverture des paupières	Aucun	Coma psychogène (conversive)

- Oculomotricité réflexe :

- × Réflexe oculo-céphalique :
 - Lors d'une rotation brusque de la tête, les yeux se déplacent dans le sens inverse de la rotation (phénomène des yeux de poupée)
- × Réflexe oculo-vestibulaire :
 - Lors d'une instillation d'eau froide dans le CAE (après avoir vérifié l'intégrité des tympons), les yeux dévient lentement vers le côté stimulé
- × Ces réflexes disparaissent dans les atteintes du tronc cérébral et se modifient en cas de paralysie oculomotrice. La perte de l'oculomotricité horizontale réflexe évoque une lésion protubérantielle, signe de mauvais pronostic.

- Etude des pupilles : diamètre, symétrie et réflexe

CLINIQUE

	Pupilles normales	Mydriase unilatérale aréactive	Mydriase bilatérale aréactive	Myosis bilatéral serré
Causes	Intégrité du tronc cérébral, évoquerait plutôt des lésions hémisphériques	Atteinte du III signant le début d'un engagement temporal	Souvent irréversible par atteinte cérébrale étendue (intoxication aux atropiniques, barbituriques, sd. anoxique, ischémie, hypothermie) ou diffuse	Lésion protubérantielle le ou intoxication aux opiacés

- × **Réflexe photomoteur** : son abolition évoque une lésion mésencéphalique, sa persistance dans un tableau d'atteinte du tronc cérébral est en faveur d'un trouble métabolique (les voies pupillo-motrices étant résistantes aux agressions métaboliques).

– **FO** : à la recherche d'un œdème papillaire (**HTIC**).

d-Préciser le type de respiration

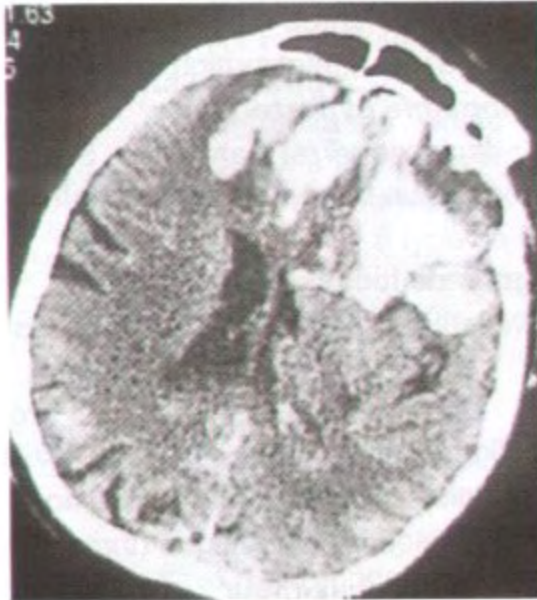
Type de respiration	Dyspnée de Cheyne-Stokes	Hyperventilation neurogène centrale	Respiration apneustique	Respiration ataxique
Description	Alternance régulière de phases de respiration d'amplitude croissante puis d'amplitude décroissante entrecoupées par des pauses (apnée)	Respiration régulière accélérée	Pause après chaque inspiration	Rythme respiratoire irrégulier, ataxique
Siège de la lésion	Hémisphérique, bilatéral, souffrance de la partie haute du tronc cérébral (engagement) ou coma métabolique.	Lésion pédonculaire ou protubérantielle haute, après élimination d'alcalose, acidose, hypoxie ou fièvre élevée	La partie basse de la protubérance	Lésion bulbaire

- **Dyspnée de Kussmaul** : respiration régulière, ample, d'origine métabolique.
- **Pauses respiratoires** : orientent vers une origine neurologique.
- **Hypoventilation** :
 - × Respiration de petites amplitudes d'origine métabolique le plus souvent ou toxique.

CLINIQUE	e-Examen clinique général - Un syndrome infectieux - Eliminer un traumatisme (examen de la face et surtout du cuir chevelu) - Signes d'insuffisance hépatocellulaire ou endocrinienne, des phlyctènes liées à l'intoxication au CO (affections pouvant être à l'origine du coma).
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	1-Confusion mentale : état aigu, transitoire, réversible associant ▪ Obnubilation, troubles de la perception, désorientation temporo-spatiale ▪ Perplexité anxieuse, troubles mnésiques ▪ Onirisme, troubles de la conscience. 2-Mutisme akinétique a-Clinique - Etat de négligence et d'aréactivité motrice malgré les signes d'éveil : ouverture des yeux, mouvements oculaires sans déficit moteur objectif ; absence de contrôle sphinctérien. b-Causes - Lésion bifrontale (artère communicante antérieure ou les 2 artères cérébrales antérieures) ou hydrocéphalie aiguë 3-Syndrome de déafférentation ou « locked-in syndrome » a-Clinique - Le malade semble être dans le coma mais il ne l'est pas et il est incapable de le faire savoir par la parole ou par le mouvement, excepté les clignements des yeux - Tétraplégie, diplégie faciale, atteinte de la latéralité des yeux, paralysie labio-glosso-pharyngée ; les seuls mouvements persistant sont la verticalité des yeux et des paupières. b-Causes - Le plus souvent un ramollissement protubérantiel bilatéral par thrombose du tronc basilaire (interruption des voies motrices supra-nucléaires, laissant intacte la RAA). 4-Hypersomnies a-Syndrome de Gélinau : narcolepsie-cataplexie b-Syndrome d'apnée du sommeil - Ronflement nocturne et somnolence diurne (fréquente lorsque l'attention n'est pas sollicitée) - Contexte : épisodes de ronflement nocturne entrecoupés par des pauses respiratoires répétées suivies d'une reprise respiratoire bruyante (interrogatoire du conjoint), polyurie nocturne, obésité dans le sd. de Pickwick, céphalée matinale, HTA. - Due à une occlusion des voies aériennes supérieures entraînant une déstructuration et une fragmentation du sommeil avec hypoxie. 5-Comas psychogènes a-Clinique - Hypotonie, résistance à l'ouverture des yeux ; manœuvre des yeux de poupée négative. - Respiration, pupilles, ROT et examens complémentaires : normaux b-Causes - Névrose, hystérie de conversion, psychose ou simple simulation. - Il s'agit d'un diagnostic d'élimination

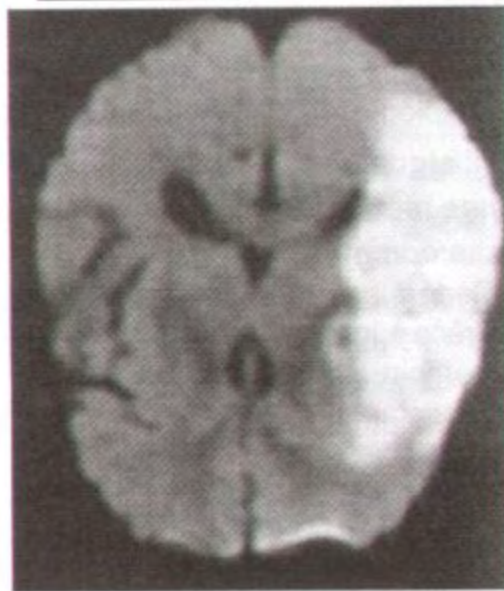
DIAGNOSTIC
DIFFERENTIEL**6-Coma survenant dans un possible contexte traumatique : à éliminer
+++**

- Notion d'un traumatisme crânien même éloigné (alcoolisme, chutes), d'intervalle libre
- Urgence neurochirurgicale avec monitoring spécialisé
- Signes de contusion de la tête et du cou (inspection : cuir chevelu, hématome, œdème, écoulement de sang ou de LCR du nez ou de l'oreille). L'examen de la langue permet de découvrir une trace de morsure (bords latéraux en cas de crise comitiale)
- Une TDM cérébrale avec radiographies du rachis cervical s'impose en urgence à la recherche : *d'un HED, d'un HSD aigu, d'une contusion-hématome intraparenchymateuse, d'une fracture cervicale haute*

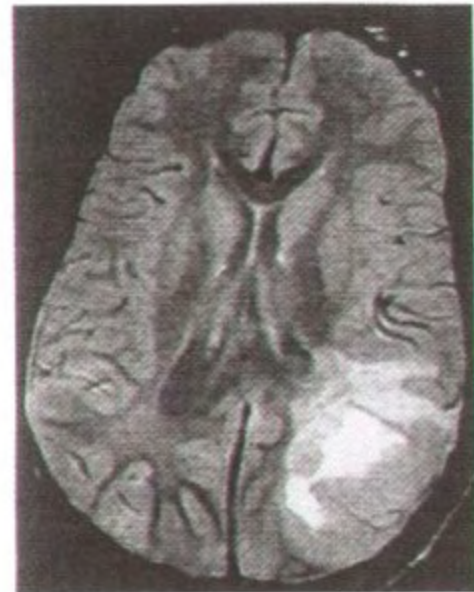


TDM cérébrale sans injection :
hématome intracérébral bifrontal dans
un contexte post-traumatique

NB : on recherchera en fenêtre osseuse
une fracture associée.



IRM en coupe axiale : hypersignal pariétal
gauche en faveur d'une hémorragie cérébrale



IRM en coupe axiale : hyper-
signal pariéto-occipital gauche
en faveur d'une hémorragie
cérébrale

II-ETIOLOGIES

ORIGINE NEUROLOGIQUE	1-Coma sans signes de localisation neurologique a-Epilepsie : coma post critique - Convulsions : morsure de langue (bord latéral), perte d'urines, respiration stertoreuse, rhabdomyolyse - Crise d'épilepsie généralisée (grand mal) - Etat de mal partiel continu - Causes : rechercher un terrain épileptique, inefficacité du traitement anti-épileptique, sous-dosage, facteurs favorisants ou cause surajoutée b-Hémorragie méningée - Coma dont le diagnostic est d'abord anamnestique (entourage) - Céphalées violentes à début brutal, raideur de nuque, arrêt cardiaque - Rupture d'une malformation artério-veineuse c-Encéphalopathie hypertensive d-Anoxie : asphyxie, arrêt cardiaque. Scanner normal ou œdème cérébral. L'EEG montre un tracé d'encéphalopathie anoxique 2-Coma avec signes de localisation ▪ Accident vasculaire cérébral ischémique sylvien massif, thrombophlébite cérébrale : - FDR cardiovasculaire, embolie (troubles du rythme, athérome emboligène) - Diagnostic : scanner qui peut être normal au début - TTT étiologique et spécifique (thrombolyse si indication) ▪ <i>Processus expansif</i> (tumeur, métastases, abcès, HSD chronique) : d'installation progressive, ttt étio. ▪ Hématome intraparenchymateux : HTA, traitement anticoagulant. Troubles de vigilance, hémiplégie. TTT symptomatique et étiologique.
ORIGINE EXTRA- NEUROLOGIQUE	1-Coma sans fièvre ni signes de localisation a-Coma d'origine métabolique (diabète, OH, hépatique, urémique) - Caractères communs : - x Généralement d'installation progressive - x Précédence de troubles psychiques : portant sur l'attention, la mémoire, la confusion - x Persistance du réflexe photomoteur sur des pupilles le plus souvent en myosis - Coma et diabète : - x Hypoglycémie (insuline, antidiabétiques oraux hypoglycémifiants) - x Acidocétose : dyspnée de Kussmaul, acidose lactique, déshydratation globale → Causes : révélation d'un DID ou d'un DNID, arrêt de l'insulinothérapie, AVC, stress intense, grossesse → TTT : réhydratation, insuline - x Coma hyperosmolaire : → Hyperglycémie, osmolarité > 350, typiquement chez un sujet âgé, au DNID méconnu → Fréquence relative de crises comitiales motrices focales ou état de mal → Peut se compliquer, surtout chez l'enfant, d'un hématome sous-dural → TTT : réhydratation, insuline - Acidose lactique : DNID sous biguanides, infection... TTT symptomatique, dialyse et insuline

ORIGINE EXTRA- NEUROLOGIQUE

- **Chez un alcoolique :**
 - × Penser au Gayet-Wernicke qui donne rarement lieu à un coma
 - × *Ethylisme aigu* : hypoglycémie et traumatisme crânien (hématome sous dural)
- **Coma hépatique :**
 - × Dû à une HTIC par œdème cérébral. Trois phases : astérisis, confusion puis coma
 - × Biologie d'insuffisance hépatique
 - × Facteurs déclenchants : hémorragie digestive, infection bactérienne en particulier le liquide d'ascite, hépatites (virale ou médicamenteuse : barbituriques, morphine, acétazolamide ou Valium®)
 - × Il existe des signes EEG évocateurs (complexes en M).
 - × TTT : étiologique et symptomatique.
- **Coma urémique :**
 - × Insuffisance rénale aiguë, fonctionnelle ou organique. Le coma est progressif.
 - × Associe parfois des crises comitiales et des mouvements anormaux à type de flapping tremor ou de myoclonies
 - × Biologie : insuffisance rénale, acidose métabolique, hyperkaliémie, hypocalcémie.
 - × TTT : dialyse.

b-Coma d'origine toxique

- **Intoxication médicamenteuse volontaire (IMV) :**
 - × Polymédication fréquente
 - × La profondeur du coma est liée à l'effet dépresseur et à la dose ingérée
 - × L'aspect le plus fréquent : coma hypotonique avec troubles moteurs divers (paroxysmes hypertoniques, crises convulsives, mouvements oculaires anormaux)
 - × **L'examen des pupilles** peut orienter sur l'origine de l'intoxication :
 - **Mydriase** : atropiniques, antidépresseurs tricycliques
 - **Myosis serré** : associé à un coma, une dépression respiratoire et des traces de piqûres, fait immédiatement évoquer l'**overdose** et conduit à l'injection IV de naloxone pour confirmer le diagnostic
 - × Coma différent selon le type de médicament :

Médicaments	Type de coma
Sédatifs, tranquillisants et barbituriques	Coma calme
Anti-dépresseurs tricycliques	Coma agité
Théophylline et dérivés atropiniques	Coma agité
Benzodiazépines	Coma calme
Barbituriques	Coma calme
Toxiques aux opiacés	Coma calme

- × Recherche de toxiques dans le sang, les urines et parfois dans le liquide gastrique.
- **Intoxication accidentelle au CO :**
 - × Le coma est lié à l'anoxie cérébrale. Chauffage défectueux, lieu clos, etc
 - × Evolution : résolutif ou séquelles (détérioration intellectuelle, signes extra-pyramidaux), voire mortel. Parfois, les séquelles peuvent apparaître après un intervalle libre
 - × TTT : O₂ ou O₂ hyperbare

ORIGINE EXTRA-NEUROLOGIQUE

c-Coma d'origine endocrinienne

- **Coma myxœdémateux (hypothyroïdie) : notion de passé thyroïdien connu :**
 - × Coma calme sans signes de localisation, bradycardie, bradypnée et infiltration cutanée
- Coma addisonien (insuffisance surrénale aiguë) :
 - × Par *hyponatrémie*, troubles digestifs majeurs associés (diarrhées, vomissements, douleurs abdominales), précession de troubles psychiques, déshydratation extra-cellulaire et hyperkaliémie
 - × Notion de passé addisonien traité
- Coma hypopituitarien (panhypopituitarisme aigu) :
 - × Résulte de la conjonction d'une insuffisance thyroïdienne et cortico-surrénalienne
 - × Cause : adénome hypophysaire volumineux (céphalée d'installation brutale)

d-Coma lors des troubles hydro-électrolytiques

- **Hyponatrémie :**
 - × Vomissements, diurétique, SIADH (synd. de Schwartz-Bartter), potomanie. Coma par constitution d'un œdème cérébral ; fréquence des crises convulsives.
- **Hypernatrémie :**
 - × Diarrhées, coup de chaleur, déshydratation, hyperthermie
- Hypercalcémie : cancer, hyperparathyroïdie
- Hypophosphorémie : alimentation parentérale, correction d'acido-cétose.

2-Causes infectieuses**a-Germes potentiels**

- Virus : herpès, CMV
- Bactéries : méningocoque, pneumocoque, staphylocoque, *Listeria*, tuberculose, etc.
- Parasites : paludisme, toxoplasmose
- Champignons

b-Coma fébrile : d'origine infectieuse a priori, DANGER +++

- D'une *méningite* : purulente ou à liquide clair,
- D'une méningo-encéphalite (herpès), *Listeria*, TBK, Lyme
- D'un accès pernicieux ou neuropaludisme au retour d'un voyage d'un pays endémique.
- Abscès cérébral, encéphalopathie septique
- Urgence thérapeutique (purpura, herpès, paludisme), scanner cérébral et PL.

3-Autres**a-Coma d'origine respiratoire**

- Par action directe de l'hypoxie et de l'hypercapnie en provoquant une acidose,
- Décompensation d'une BPCO en est la cause la plus fréquente,

b-Troubles de la régulation thermique**- Hypothermie :**

- × Exposition au froid, intoxication alcoolique ou médicamenteuse (barbituriques, neuroleptiques par inhibition des centres thermorégulateurs)
- × **NB** : la mort cérébrale liée à une hypothermie peut être totalement réversible

ORIGINE EXTRA- NEUROLOGIQUE	- Hyperthermie : × Coup de chaleur en rapport avec une ambiance très chaude survenant chez des sujets dont la thermorégulation est fragile (neuroleptiques, nourrisson, vieillard) × Hyperthermie maligne d'effort déclenchée par une activité musculaire excessive c-Maladie de système, collapsus cardiogénique ou vasoplégique, Creutzfeldt-Jakob d-Etat végétatif - Cause : agression cérébrale aiguë - Clinique : visage figé, mâchonnement, grimaces, hypertonie des membres, conservation des principales fonctions vitales - EEG : présence d'activité électrique. - Problématique : le devenir de ces malades. e-Etat de mort cérébrale - Cause : agression cérébrale sévère quelle que soit la nature (hémorragie méningée, arrêt cardiaque, trauma crânien, AVC) - Clinique : absence de tout mouvement spontané - EEG : plat ou absence d'activité électrique - Problématique : poser l'indication d'éventuel don d'organe
---	---

III-EXAMENS A VISEE ETIOLOGIQUE

EXAMEN CLINIQUE	1-Interrogatoire de l'entourage et du médecin traitant a-Les antécédents : diabète, épilepsie, alcoolisme, traumatisme, toxicomanie, antécédents cérébro-vasculaires (AVC, HTA, cardiopathie emboligène), etc. b-Traitements en cours : inventaire complet (hypoglycémiant, tricycliques, benzodiazépines, Pexid®-perhexiline – anti-angineux, etc). c-Le mode d'installation - Brutale (hémorragie sous-arachnoïdienne) - Progressive ou brutalement quelques temps après un traumatisme crânien : rechercher un intervalle libre - Début lentement progressif : processus expansif - Précédence de troubles psychiques (tricycliques) ou d'état confusionnel (métabolique, crise comitiale, absence de collation chez un diabétique et/ou dose importante d'hypoglycémiant) - Notion de chauffage défectueux à domicile (CO) 2-L'examen clinique neurologique et général ▪ Il fait d'abord évaluer les grandes fonctions vitales afin de les contrôler en urgence, étant le pronostic vital en jeu. ▪ Il permet une orientation diagnostique et guide la thérapeutique symptomatique et étiologique.
-----------------------------------	---

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1-Examens systématiques

a-Biologie

- NFS, plaquettes, urée, créatinine glycémie, ionogramme sanguin, bandelette urinaire, frottis sanguin et goutte épaisse si retour d'un pays endémique
- Hémostasie : TP, TCA, groupage ABO, Rhésus, RAI

b-Imagerie et examens fonctionnels

- ECG, thorax, radiographies du crâne, scanner cérébral
- EEG :
 - x Apprécie la profondeur du coma et oriente le diagnostic étiologique
 - x Normal en cas de coma psychogène. Peut mettre en évidence des signes directs ou indirects de **comitialité** (coma post-critique, état de mal partiel), encéphalite herpétique ou encéphalopathie hépatique.

2-Selon l'orientation étiologique

a-Biologie

- Glycémie, calcémie, hypophosphorémie
- Tests fonctionnels hépatiques (ALAT, ASAT, etc), osmolarité,
- Gazométrie artérielle, CO, VS, CRP,
- Alcoolémie, **recherche de toxiques** dans le sang, les urines et le liquide gastrique (éthanolémie, carboxy-hémoglobine, psychotropes)
- Hémocultures en cas de fièvre, de frissons ou d'hypothermie
- Goutte épaisse et frottis sanguins selon contexte
- Ammoniémie, dosages hormonaux, sérologie herpétique (TPHA-VDRL)

b-Imagerie

- Elle permet de rechercher des signes d'hémorragie, d'ischémie, de foyer infectieux, de tumeurs
- Indications surtout le scanner cérébral :
 - x Si cause non évidente
 - x Si suspicion de traumatisme, d'hémorragie méningée, de signes de localisation, chez un alcoolique dont l'état ne s'améliore pas et devant un coma sans cause retrouvée.
 - x Si scanner normal : rechercher un coma métabolique, toxique ou infectieux (ménigite) ; tumeur du tronc cérébral ; épilepsie, AVC ischémique à ses débuts
 - x Si scanner anormal :
 - Hydrocéphalie : augmentation de la taille du système ventriculaire, effacement des sillons corticaux, rechercher des signes d'engagement
 - Œdème cérébral inflammatoire ou toxique : diminution de la taille du système ventriculaire
 - Sang, pus ou tumeur prenant le contraste : hyperdensité spontanée
 - Ventriculite infectieuse ou carcinomateuse : prise de contraste des parois ventriculaires après injection
 - Méningite infectieuse ou carcinomateuse : prise de contraste des espaces sous-arachnoïdiens
 - Hématome sous-dural chronique : collection hypo ou iso-dense falciforme concave en dedans
 - Calcifications diffuses : méningite, encéphalite, parasitose, mycose
 - Calcifications focales ou multiples : tumeur gliale ou embryonnaire, méningiome, anévrisme, angiome

EXAMENS COMPLEMENTAIRES	- Rx du rachis cervical en cas de notion de traumatisme - IRM cérébrale et angio-IRM : recherche d'ischémie artérielle (plus précoce que le scanner), de thrombophlébite, de lésion de la fosse postérieure - Angiographie cérébrale : recherche d'anévrisme ou d'angiome c-PL : en urgence devant tout coma fébrile à réaliser après le scanner - NB : PL en cas de normalité du scanner ou en cas de syndrome méningé, d'un coma fébrile (hémorragie méningée non visible au scanner, méningite, méningo-encéphalite).
CONDUITE A TENIR	1-Mesures thérapeutiques symptomatiques ▪ Hospitalisation en USI +++ ▪ Liberté des VADS +++ : canule de Guedel, aspiration trachéale, voire intubation et ventilation ▪ Contrôler l'état hémodynamique +++ : pouls, TA, T°, recherche de marbrure (choc), état d'hydratation, état nutritif ▪ Voie veineuse de bonne qualité après prélèvements sanguins ; SNG, sonde urinaire (diurèse) ▪ Nursing : prévention contre les escarres, soins d'yeux et de bouche, alimentation 2.500 cal/j ▪ Prévention contre les complications thrombo-emboliques : fraxi 0,3 ml/j ou fragmine 2.500 u/j ▪ Surveillance stricte clinique et paraclinique rapprochée : - Pouls, TA, T°, FR : toutes les 2 h - Diurèse/2 h, avec recherche de corps cétoniques et de glucosurie - Conscience (scores), pupilles - Statuts cardio-pulmonaires, dépister un encombrement bronchique, une phlébite - NFS, plaquettes, protidémie, urée, créatinine 2-Mesures thérapeutiques selon l'étiologie ▪ Faire d'emblée une injection de G 30% au moindre soupçon d'hypoglycémie ▪ Narcan® (0,4 mg dans 100 cc de sérum physio en IV lente) si suspicion d'intoxication à l'héroïne ▪ Anexate® (IVL) si suspicion d'intoxication aux benzodiazépines ▪ Perfusion de sérum glucosé isotonique, vit B1, B6, PP : 1 ampoule par jour si suspicion de syndrome de Gayet-Wernicke ▪ Lutte contre une éventuelle HTIC ▪ Traiter une éventuelle crise comitiale.

LES POINTS FORTS

Tout coma est une urgence vitale.

Il convient d'une prise en charge en urgence. Les étiologies sont multiples, on distingue les causes cérébrales (vasculaire, infectieuse, tumeur intracrânienne, et maladie épileptique) et les causes extra-cérébrales (hémodynamique, toxique, endocrinienne, métabolique, infection).



ECN 2004

Dossier 1

ECN 2006

Dossier 8

ECN 2009

Dossier 5

Chapitre 22 - ITEM N°231

COMPRESSION MEDULLAIRE NON TRAUMATIQUE ET SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer une compression non traumatique et un syndrome de la queue de cheval • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge	
ITEMS LIEES	83, 96, 133, 146, 199, 185, 206, 209, 214, 219, 233, 244, 245, 255	
MOTS CLES	• Urgence neurochirurgicale • Syndrome lésionnel • Syndrome sous lésionnel • Syndrome rachidien • IRM médullaire en urgence • Immobilisation • Laminectomie décompressive	



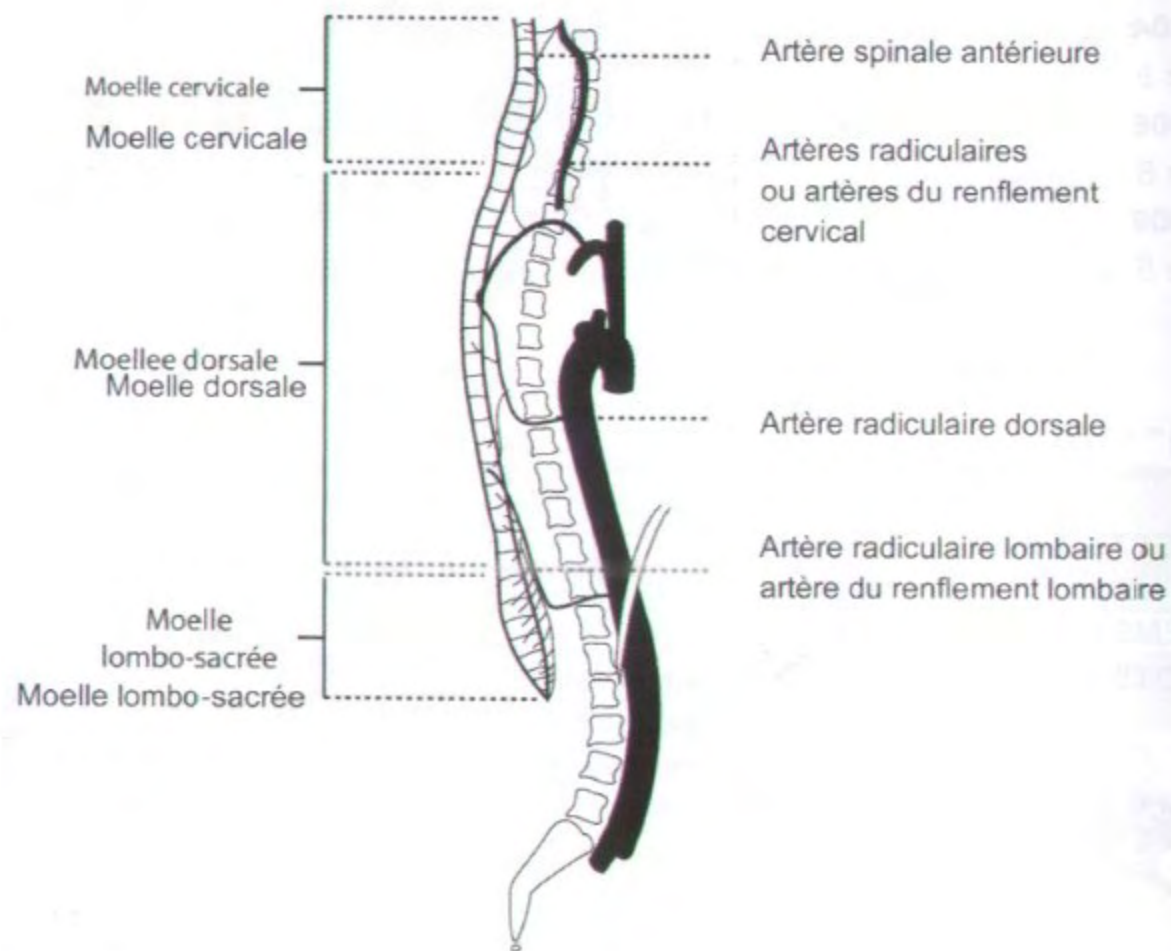
COMPRESSION MEDULLAIRE

La suspicion d'une compression médullaire est une urgence diagnostique et thérapeutique majeure, imposant une prise en charge globale rapide, dans un milieu neurochirurgical car il y a un risque de myélomalacie (ischémie médullaire) brutale, imprévisible et surtout irréversible (0 si oublié au dossier d'ECN).

I-RAPPEL ANATOMO-FONCTIONNEL

RAPPEL ANATOMO- FONCTIONNEL DE LA MOELLE	▪ Connaître les rapports entre les niveaux métamériques et les niveaux du corps vertébral afin : – D'orienter ou de centrer les examens paracliniques sur la ou les régions concernées – De prévoir ou d'anticiper la prise en charge et d'en apprécier le degré d'urgence.
---	---

VASCULARISATION DE LA MOELLE EPINIERE



LIMITES ANATOMIQUES DE LA MOELLE EPINIERE (ME)

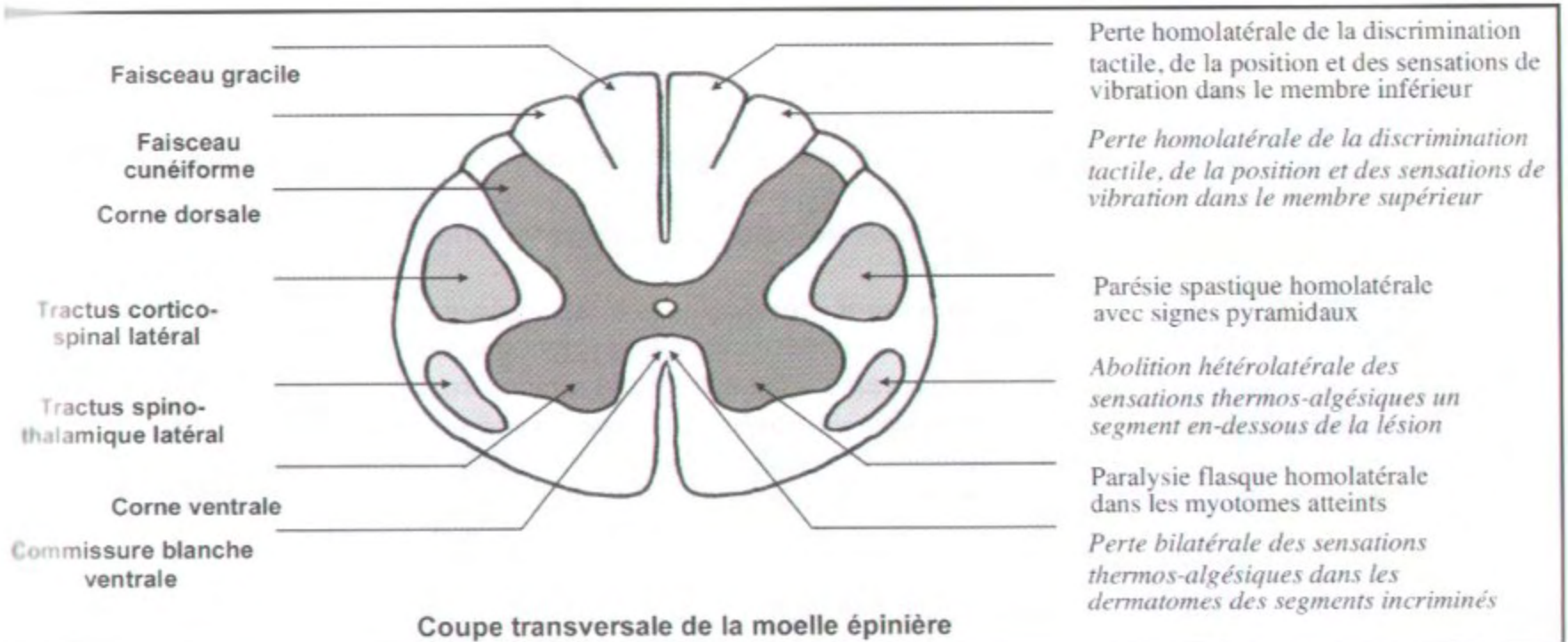
1-Vertical

- Entre le trou occipital et le bord inférieur de L1.
- Chez l'adulte : la ME (43-45 cm) est plus courte que la colonne vertébrale (70 cm)
- La ME comporte 2 renflements : cervical (C4-D1 innervant les MS), lombaire (L2-S1 -> MI)

2-Horizontal

La ME est enfermée dans un canal ostéo-ligamentaire inextensible :

- A l'intérieur du canal rachidien, la ME est contenue dans la dure-mère spinale qui est entourée d'un espace épidural, contenant du tissu graisseux et des veines et dans lequel peuvent se développer des lésions expansives.
- De la ME émergent les nerfs rachidiens qui sortent par les trous de conjugaison
- Chaque nerf est formé de 2 racines : antérieure motrice (qui émerge de la corne antérieure), postérieure sensitive (située dans la corne postérieure)



ORGANISATION ANATOMO-FONCTIONNELLE DE LA ME

1-Dans le sens transversal

- Niveau métamérique (correspond au niveau lésionnel),

2-Dans le sens longitudinal

a-Cordons sensitifs ascendants :

- Sensibilité **thermoalgique** véhiculée par le faisceau spino-thalamique qui croise la ligne médiane à chaque métamère,
- **Sensibilité discriminative et sensibilité proprioceptive** profonde : véhiculées par le faisceau lemniscal qui monte dans le cordon postérieur homolatéral jusqu'au niveau de la partie basse du bulbe où il croise la ligne médiane.

b-Faisceau pyramidal moteur

De topographie antérieure, descend du cortex moteur puis croise la ligne médiane dans la partie basse du bulbe avant d'atteindre la corne antérieure de la ME.

II-PHYSIOPATHOLOGIE DES ATTEINTES DE LA MOELLE

ORIGINES DES PROCESSUS COMPRESSIFS

- Ils peuvent provenir de dehors en dedans :
 - D'une atteinte extradurale : vertèbre, disque vertébral, espace épidural (péridural)
 - D'une atteinte intradurale
 - De la ME elle-même.



MECANISMES DE LA SOUFFRANCE MEDULLAIRE : AU NOMBRE DE 2

1-Compressif direct mécanique :

La compression peut être : **Aiguë et rapide ou Lente.**

2-Ischémique indirect par compression des artères vascularisant la Moelle Epinière :

a-Moelle cervicale : artères spinales antérieures, issues des artères vertébrales

b-Le renflement cervical : artères radiculaires, issues de l'artère vertébrale, de l'artère cervicale profonde et de la 1^{ère} intercostale

c-Moelle dorsale : une seule artère radiculaire, issue d'une intercostale

d-Renflement lombaire : une artère volumineuse "l'artère d'Adamkiewicz", située dans 80% des cas à gauche, elle accompagne une racine comprise entre D9 et L2 et se divise en 2 branches ascendante et descendante qui contribuent essentiellement à l'axe spinal antérieur

e-Pour le cône terminal : une artère radiculaire accompagnant la racine L5.

III-DIAGNOSTIC CLINIQUE POSITIF DE LA COMPRESSION MEDULLAIRE



- C'est une urgence diagnostique et médicochirurgicale, il faut éliminer :
 - Les éléments qui orientent vers une atteinte de l'encéphale : présence d'un syndrome sus-lésionnel.
 - **Ceux qui orientent vers une atteinte du SNP : abolition des ROT, RCP présent et normal, etc.**

INTERROGATOIRE

Fait rechercher :

- **Les signes évocateurs :**
 - Douleurs rachidiennes localisées irradiant dans un territoire radiculaire
 - Troubles sensitifs subjectifs ou douleurs dans les MI
 - Troubles de la marche ou troubles génito-sphinctériens.
- **Les circonstances de survenue :**
 - Survenue spontanée ou après un effort
 - Notion de cervicarthrose, d'infection ou de néoplasme.
- Le tableau clinique associe :
 - Signes périphériques radiculaires ou pluriradiculaires : **syndrome lésionnel**
 - Signes centraux médullaires : **syndrome sous-lésionnel**
 - Signes locaux inconstants : **syndrome rachidiens**
 - Signes négatifs : **absence de signes sus-lésionnels** (lésion bulbaire, ou du tronc cérébral).
- Au début, les signes cliniques peuvent être frustes ou incomplets et le pronostic dépend de la rapidité de la prise en charge d'où l'intérêt du dépistage devant tout contexte évocateur.

**SIGNES
CLINIQUES**
(dossier ECN 🐾)

1-Syndrome lésionnel

a-D'une façon globale

- Constitue souvent le **signe annonciateur** de la compression médullaire.
- Correspond à une atteinte radiculaire ou pluriradiculaire.
- **Indique le niveau de la lésion compressive**, de siège fixe.

b-Signe

- **Douleurs :**
 - × Systématisables, radiculaires, uni- ou bilatérales. Elles sont prédominantes dans le syndrome lésionnel, intenses, peu soulagées par les antalgiques banals, pouvant être impulsives (augmentées par l'hyperpression abdominale lors de la toux, de défécation ou à l'effort)
- **Signes sensitifs dans la même topographie radiculaire :**
 - × Hypo-esthésie ou anesthésie suspendue, en bande métamérique
- **Signes moteurs dans la même topographie radiculaire :**
 - × Déficit moteur **partiel** ou total pouvant être associé à une amyotrophie et une diminution voire une abolition du ou des ROT correspondants.

c-Variétés du syndrome lésionnel en fonction de la topographie

Du fait que la ME soit plus courte que le canal rachidien, il existe un **décalage entre les segments médullaires (métamères) et les corps vertébraux** (schéma I) :

- **Région cervicale :**
 - × **Décalage de 1 niveau**
 - × **Cervicale haute (C1 à C4) : tétraplégie avec signes radiculaires**
 - C1 : névralgie d'Arnold
 - C2 : atteinte de la sensibilité thermo-algique de la face
 - C3-C4 : paralysie phrénique
 - × **Cervicale basse (C5 à D1) : signes radiculaires aux MS** (douleurs, déficits moteurs radiculaires, déficit des ROT) pouvant être associés à **une paraplégie**
- **Région dorsale haute :**
 - × Décalage de 2 niveaux, région dorsale basse 3 niveaux
- **Régions dorsales moyenne et inférieure :**
 - × Formes de compression la plus fréquente associant douleurs thoraco-abdominales métamériques en ceinture

- **D4** : mamelon
- **D6** : appendice xyphoïde
- **D10** : ombilic
- **D12** : hypogastre.



- **Cône terminal :**

- × Syndrome radiculaire au niveau des membres inférieurs et troubles sphinctériens sévères.

**SIGNES
CLINIQUES**
(dossier ECN ☞)

2-Syndrome sous-lésionnel

a-Troubles moteurs : syndrome pyramidal

- Le syndrome pyramidal fait évoquer une **compression antérieure** de la moelle épinière
- **Signes de début** (frustes) :
 - × Troubles de la marche à type de fatigabilité, fauchage, le plus souvent bilatéraux et asymétriques
 - × Paraparésie ou paraplégie.
- **Signes tardifs** :
 - × Hypotonie flasque éventuellement suivie d'une hypertonie spastique (tétraparésie ou tétraplégie spastiques quand les lésions s'installent progressivement)

b-Réflexes

- ROT :
 - × Peuvent être abolis au début puis vifs, polycinétiques
 - × Trépidation épileptoïde du pied et clonus de la rotule
- Abolitions des réflexes cutanés abdominaux (D6 à D12)
- **Signes de Babinski uni ou bilatéral.**

c-Troubles sensitifs

- Une compression latérale entraîne un syndrome spino-thalamique : hypo-esthésie thermo-algique **avec limite supérieure nette**
- Une compression postérieure entraîne un **syndrome cordonal postérieur** :
 - × Signe de Lhermitte : décharge électrique dans les 4 membres à la flexion de la nuque, si atteinte cervicale
 - × Dysesthésies, paresthésies, douleurs
 - × Troubles de la proprioception : sens de position des orteils, marche dandinante, troubles de l'équilibre avec signe de Romberg positif
 - × Abolition de la sensibilité vibratoire (pallesthésie) et de la sensibilité fine épicrotique (test au coton)
 - × Autres causes du syndrome cordonal postérieur : SEP, syphilis 3^{aire} (tabès).

d-Troubles sphinctériens

- Existents surtout lors de la compression de la **moelle lombo-sacrée**
- **Recherche systématique d'une rétention aigue d'urine**
- Sauf en cas d'atteinte localisée à la moelle destinée à la région lombo-sacrée, les troubles sphinctériens sont tardifs.

3-Syndrome rachidien

- Synonyme le plus souvent d'une atteinte vertébrale, mais peut être lié à une atteinte ostéo-ligamentaire. Il est inconstant
- **Comporte une douleur rachidienne** localisée ou segmentaire, spontanée ou provoquée.
- Associée à une **raideur rachidienne** segmentaire et/ou déformation de la colonne
- Saillie d'une épineuse, déformation douloureuse.

SYNDROMES MEDULLAIRES PAR COMPRESSION HORIZONTALE

1-Syndrome cordonal postérieur : par une compression postérieure

2- Syndrome de BROWN-SEQUARD +++

→ Correspond à une lésion d'une héli-moelle

▪ Clinique :

- Syndrome pyramidal et syndrome cordonal postérieur HOMOLATERAUX à la lésion et un syndrome spino-thalamique CONTROLATERAL.
- Zone d'anesthésie radiculaire homolatérale au niveau du métamère correspondant.

▪ Causes :

- Compression médullaire latérale ou antérieure,
- SEP : donne parfois un syndrome de Brown-Séquard ébauché, rarement complet.
- Autres myélites

Commentaire : le syndrome de Brown-Sequard est un syndrome topographique, lors du diagnostic il faut bien penser à citer le mécanisme responsable.

Représentation d'une atteinte d'héli-moelle, contexte de syndrome de Brown-Sequard.



3-Syringomyélie ou syndrome centro-médullaire

- **Définition :** interruption des 2 faisceaux spino-thalamiques au centre de la moelle ;

▪ Clinique :

- Anesthésie thermo-algique suspendue, généralement bilatérale et correspondant au niveau de la lésion.
- **Il n'y a habituellement pas d'atteinte motrice.** Si celle-ci existe, elle est associée à une abolition des ROT ou à des troubles de la sensibilité profonde, cela traduit une extension en largeur du processus pathologique.

- **Paraclinique :** diagnostiquée par l'IRM

- **Causes :** syringomyélie, tumeurs ou hématomas intramédullaires.

4-Sclérose combinée de la moelle

- Syndrome cordonal postérieur associé à un syndrome pyramidal.
- **Causes :** carence en vitamine B12 (syndrome neuro-anémique dans la maladie de Biermer par ex.).

Commentaires : La sclérose combinée de la moelle est une cause de démence curable pouvant toucher des individus de tout âge, les causes sont diverses : régime végétalien, maladie de Biermer, maladie coeliaque, résection iléale ou gastrectomie... chez un sujet jeune aux antécédents de prématurité penser à une résection iléale post entérocolite ulcéro-nécrosante.

5-Syndrome du cône terminal

- Ressemble cliniquement à un syndrome de la queue de cheval (cf. question) associé à un syndrome pyramidal (BBK, abolition des RCA et des réflexes crémasteriens) et à un syndrome sensitif (hypoesthésie remontant jusqu'au pli inguinal)
- **Causes :** hernie discale, tumeur.

Commentaires : C'est une atteinte centrale, à bien différencier du syndrome de la queue de cheval qui est une atteinte périphérique.

EXAMEN NEUROLOGIQUE

- A l'inspection : rechercher une déformation ou une raideur rachidienne, la démarche
- Douleurs à la pression ou à la percussion d'une épineuse
- **Rechercher méticuleusement le niveau lésionnel** au-dessus duquel il n'y a pas de déficit neurologique à l'aide d'une aiguille, d'un tube chaud et froid ; IL N'Y A PAS DE SIGNES SUS-LESIONNELS.
- Déficit moteur radiculaire avec un testing musculaire
- ROT, RCA, BBK.

IV-PARACLINIQUE POUR UN DIAGNOSTIC POSITIF ET ETIOLOGIQUE



L'examen de choix est L'IRM VERTEBRO-MEDULLAIRE. (non invasif) EN URGENCE +++

IMAGERIE

- A réaliser en urgence car **URGENCE** diagnostique et thérapeutique. Eviter toute mobilisation intempestive surtout cervicale (respect de l'axe tête-cou). (0 si oubli au dossier d'ECN).

1-Radiographies standards du rachis

- Systématiques, car permettent d'orienter éventuellement les autres examens morphologiques
- Centrées préférentiellement sur la ou les zones suspectes en cas de signes cliniques localisateurs, mais, au moindre doute elles concerneront l'ensemble du rachis
 - **Résultats :**
 - × Les radiographies peuvent être normales en cas d'épidurite isolée.
 - × Permet la visualisation d'une sténose d'un canal de conjugaison par l'uncarthrose ou par une arthrose inter- apophysaire postérieure
 - × D'une lyse, une ostéocondensation, un tassement corporel ou un pincement discal
 - × D'un élargissement pédiculaire par une métastase rachidienne
 - × D'un élargissement d'un trou de conjugaison par un neurinome.

2-IRM vertébro-médullaire +++

- En l'absence de contre-indication (ferromagnétiques, claustrophobie).
- Si on peut l'obtenir en urgence il serait le 1^{er} examen à être demandé après les radiographies standards car **il confirme le diagnostic positif et étiologique**
 - **Méthodes :**
 - × Séquences pondérées T1, T2 et T1, injection de gadolinium, **coupes sagittales** et frontales sur l'ensemble de la ME et des coupes axiales sur les zones pathologiques
 - **Résultat :**

Permet une analyse sémiologique (radiologique) de qualité avec 5 optiques :

 - × Fait le **diagnostic positif** d'une compression médullaire,
 - × Précise l'importance et l'étendue de la compression, ses rapports avec le rachis,
 - × Donne une **orientation étiologique** :
 - En précisant le caractère intra- ou extra-médullaire de la compression.
 - × **Apprécie le retentissement médullaire de la compression** :
 - Un hypersignal en T2 peut correspondre à une ischémie.

IMAGERIE	3-Scanner vertébro-médullaire ▪ Moins sensible que l'IRM pour les atteintes intra-médullaires, par contre, il visualise mieux les lésions osseuses, réalisé si contre-indication à l'IRM ▪ Guidé par la clinique et centré sur la région suspecte ± 1 à 2 niveaux vers le haut et vers le bas ▪ Réalisé sans puis avec injection IV de produit de contraste iodé. ▪ Permet surtout de préciser les atteintes osseuses en regard du niveau lésionnel. 4-Myélographie ou radiculo-saccographie (RSG) ▪ Inutile si l'on peut disposer d'une IRM en urgence. NB : UNE PONCTION SOUS-JACENTE A UN PROCESSUS COMPRESSIF COMPORTE LE RISQUE D'AGGRAVER LA LESION MEDULLAIRE a-Technique - Injection d'hydrosolubles au cours d'une PL sous-occipitale ou latéro-cervicale, SUS-JACENTE au processus compressif, (prévention d'allergie à l'iode nécessaire) suivie de : × Clichés radiographiques sur les régions suspectes × A une meilleure sensibilité et meilleure précision quand elle est associée ou suivie d'un scanner (myélo-scanner) b-Résultats Confirme l'existence d'une compression médullaire en mettant en évidence : - Une image de blocage complet ou incomplet du produit radio-opaque, qui correspond au niveau de la lésion. Cet arrêt peut être régulier (lésion bénigne) ou irrégulier (tumeurs malignes ou lésion infectieuse) - Une tumeur maligne : masse de densité hétérogène, - Permet de connaître l'étendue de la compression.
AUTRES EXAMENS	1-PL a-Indications - NON JUSTIFIEE en dehors du premier temps de la myélographie - Ne se fait JAMAIS EN SOUS-LESIONNEL - La seule indication est la suspicion d'une spondylodiscite (culture bactériologique) ou épidurite métastatique (recherche de cellules anormales) b-Résultats Une hyperprotéinorachie isolée (élevée) sans anomalie cytologique est souvent retrouvée. 2-Potentiels évoqués ▪ Etudient la morphologie et la latence de recueil de divers signaux moteurs (PEM) ou somesthésiques (PES) qui empruntent les voies longues de passage au niveau médullaire ▪ A réaliser éventuellement en pré-, per- et post-opératoire ▪ Apprécie objectivement les possibilités de récupération fonctionnelle ultérieure.

AUTRES
EXAMENS

3-Angiographie médullaire

N'est indiquée qu'en cas de :

- Suspicion d'une malformation artério-veineuse médullaire
- Repérage préopératoire de L'ARTERE D'ADAMKIEWICZ.

4-Examens à visée étiologique

En fonction du contexte :

- NFS, VS, CRP (syndrome inflammatoire) ; TP, TCA, plaquettes (pour les hématomes)
- Prélèvements bactériologiques : BK, sérologie de la brucellose etc.
- Thorax voire scanner thoracique : néoplasme pulmonaire
- Echographie abdomino-pelvienne : à la recherche d'un primitif ou d'une localisation secondaire,
- Calcémie, électrophorèse et immuno-électrophorèse des protéines sériques : myélome, lyse tumorale.

V-ETIOLOGIES

- Sont classées en fonction de leurs localisations par rapport à la dure-mère :
 - Extradurales ou intradurales (extra-médullaires ou intramédullaires).

CAUSES
EXTRA-
DURALES

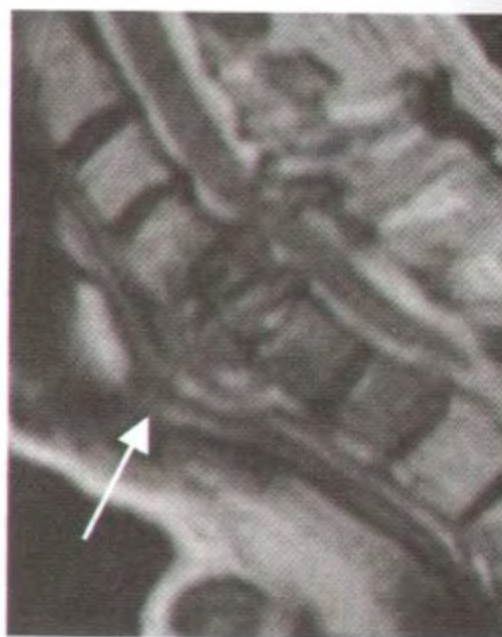
1-Tumeurs vertébrales

a-Bénignes

- Hémangiome, kyste anévrismal, granulome éosinophile, ostéome ostéoïde, ostéoblastome,

b-Malignes

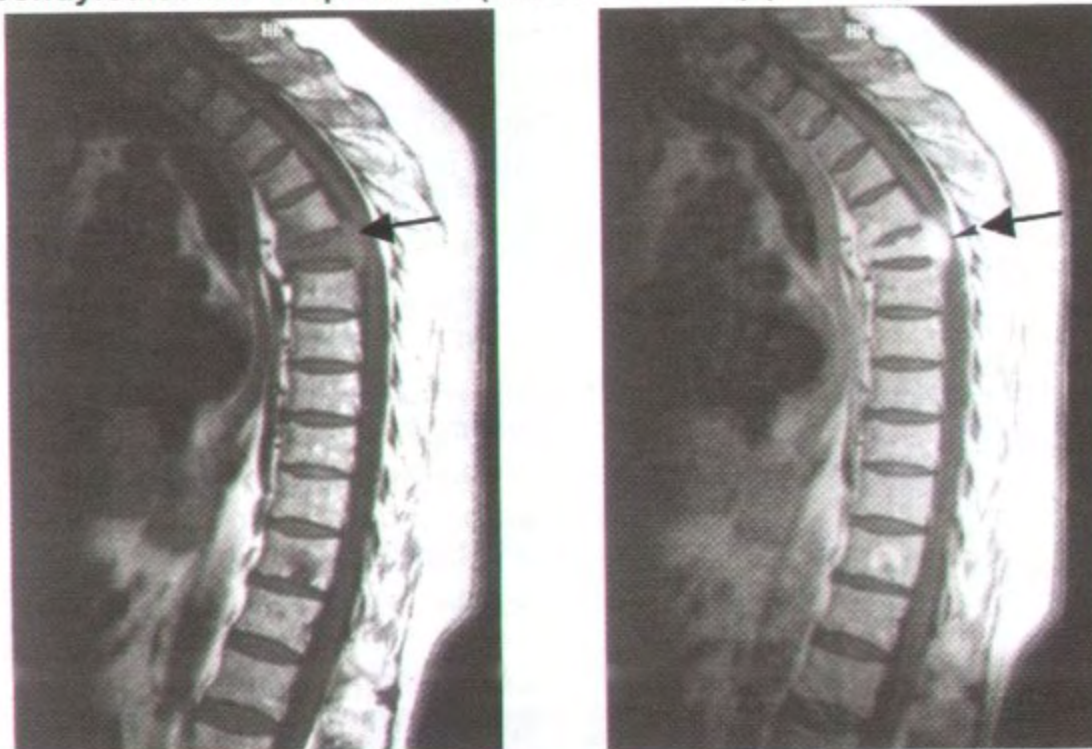
- **Clinique** : contexte de cancer ou de métastase révélatrice, douleurs rachidiennes ou radiculaires, vives, lancinantes, insomniantes et résistant aux traitements antalgiques banals.
- **Paraclinique** :
 - × **RX standard** : images de lyses et/ou de condensation osseuses.
 - × **L'IRM panrachidienne** avec injection de gadolinium est l'examen de choix.
 - × **La scintigraphie osseuse** : recherche de métastases sur l'ensemble du squelette. Complément indispensable pour le bilan d'extension axial et périphérique.
- **Cancers ostéophiles** :
 - × Sein, rein, bronche, prostate, thyroïde, myélome, lymphome (surtout le Hodgkin), leucose



Compression médullaire : IRM cervicale en coupe sagittale T2 : masse vertébrale cervicale C5 en hyposignal et recul du mur postérieur. Compression de la moelle cervicale en regard. Contexte de métastase osseuse d'un cancer de la prostate.

**CAUSES
EXTRA-
DURALES**

2-Spondylodiscites et épidurites (dossier ECN 2) (ECN ++)



IRM vertébro-médullaire en modes T1 et T2 :
tassement vertébral avec épidurite et compression médullaire

a-Etiologie

Le plus souvent infectieuses à pyogène staphylococcique, parfois tuberculeuse (mal de Pott), brucellienne ou hydatidose rachidienne (fréquent en Afrique, rare en Europe).

b-Clinique

- Le terrain :
 - × Sujet transplanté, absence de vaccination antituberculeuse, notion d'un foyer infectieux en cours ou récent (endocardite infectieuse, furoncle, brucellose aiguë)
- Signes : syndrome rachidien marqué par la douleur, raideur localisée, altération de l'état général, fièvre.
 - × Rechercher signes neurologiques et porte d'entrée infectieuse.
 - × Si complication neurologique : urgence neurochirurgicale, laminectomie décompressive

c-Paraclinique

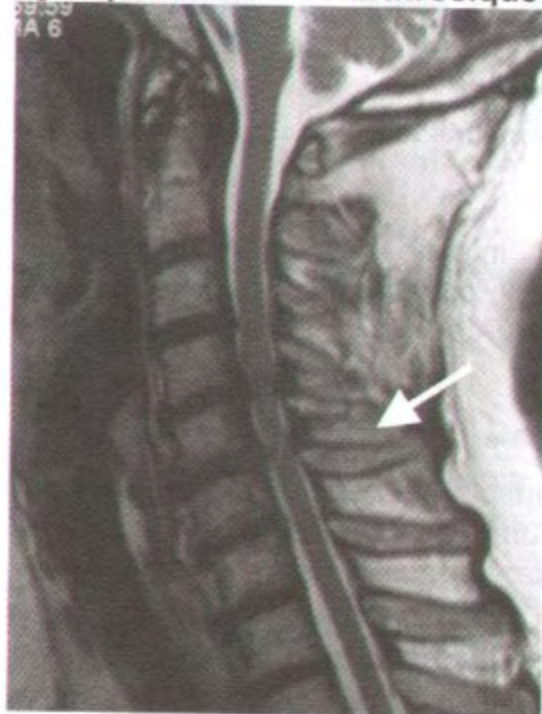
- Syndrome inflammatoire biologique,
- Hemocultures multiples
- Selon résultats hémocultures, ponction disco-vertébrale avec examen bactériologique et anatomopathologique.
- Radio standard :
 - × Pincement discal, irrégularité des plateaux vertébraux adjacents, des géodes intra-corporeales (différent d'une géode)
 - × Scintigraphie osseuse :
 - × Foyer(s) d'hyperfixation, sensible(s) non spécifique(s), topographie intervertébrale ou osseuse (spondylites). Permet un bilan global au niveau du squelette.
- L'IRM : +++
 - × L'IRM permet un diagnostic aussi précoce mais plus spécifique que la scintigraphie ; permet de voir la moelle et les régions épidurales
 - × Hypersignal discal spécifique en T2, rehaussement du signal après gadolinium en cas d'abcès épidural ou des parties molles juxta-vertébrales

CAUSES
EXTRA-
DURALES**d-Traitement**

- Urgence, immobilisation antalgique corset rigide
- Chirurgical, consiste à une décompression médullaire associée à une analyse bactériologique ou parasitaire suivie ou précédée d'une antibiothérapie adaptée.

Commentaires : Dans toutes les infections ostéo-articulaires

- Traitement antalgique,
- Traitement porte d'entrée et métastases septiques,
- Héparinothérapie,
- Prévention des décompensations de tares,
- Rééducation fonctionnelle avec :
 - Nursing prévention des escarres,
 - Mobilisation au lit rééducation isométrique
 - Pluriquotidienne

3-Myélopathie cervico-arthrosique

Myélopathie cervico-arthrosique :
IRM cervicale en T2 : signes de
cervicarthrose, de diminution de
calibre du canal cervical.
Présence d'hypersignaux
intramédullaires témoignant d'une
souffrance médullaire par
compression.

a-Liée à plusieurs facteurs

- Rétrécissement du canal cervical par dégénérescence discale et arthrosique
- Une étroitesse congénitale favorise l'expression de la myélopathie
- Rôle compressif vasculaire.
- Entraîne une compression lente de la moelle cervicale

b-Clinique

- Homme le plus souvent, > 50 ans, aux antécédents de névralgie cervico-brachiale (NCB)
- Atteinte isolée d'un ou des 2 MS : avec syndrome lésionnel paresthésies des mains, NCB, déficit moteur, parfois d'amyotrophie des MS, abolition d'un ou de plusieurs ROT

c-Evolution

- Syndrome lésionnel sur plusieurs niveaux, apparition d'un sd. sous-lésionnel associant un sd. pyramidal ; troubles sensitifs sphinctériens et de la marche, signe de ROMBERG et signes de Lhermitte.

**CAUSES
EXTRA-
DURALES**

d-Paraclinique

- **Clichés radio standards du rachis :**
 - × Signes d'arthrose (pincement discal, ostéophytes, sténose du canal rachidienne, etc.)
- **IRM :**
 - × Confirme le diagnostic en visualisant bien le conflit moelle-discarthrose, l'atteinte médullaire (hypersignal en séquence pondérée T2).
- **Eventuellement scanner, myélographie voire myélo-scanner par voie haute :**
 - × Confirme la compression, le degré du rétrécissement

e-Traitement : en fonction du tableau neurologique

- Traitement médical, chimionucléolyse en cas d'hernie, laminectomie chirurgicale avec matériel de fixation pour éviter l'instabilité rachidienne générée par le geste éventuel.

4-Hernie discale

a-Topographie

- Cervicale : fréquente, de survenue **spontanée** progressive ou **provoquée** brutale par un traumatisme cervical (coup du lapin) ; NCB voire syndrome sous-lésionnel
- Dorsale : moins fréquente
- Lominaire : très fréquente, syndrome rachidien important + syndrome lésionnel.

b-Examens complémentaires

- **Radio :** pincement discal, déformation de la courbure,
- **Scanner :**
 - × Respecter les niveaux de décalage, objective le plus souvent l'image herniaire, la compression radiculaire, l'étendue de la hernie, son caractère intra-foraminaire.
- **L'IRM :** montre la hernie discale refoulant la ME.
- **Myélographie :**
 - × Souvent indiquée en pré-op, ou en cas de scanner peu informatif. Elle peut être suivie d'un scanner (myélo-scanner) qui augmente sa sensibilité.
- **EMG :**
 - × Pour objectiver le syndrome neurogène, son caractère aigu ou chronique. ces notions sont importantes pour la prise en charge thérapeutique.

c-Traitement

- **Médical :**
 - × AT, repos 2 à 3 semaines, allongé, matelas dur, AINS pendant 10 j, décontractant musculaire (Myolastan®, Miorel®), antalgiques usuels, régime amaigrissant, rééducation vertébrale et apprentissage des techniques de verrouillage lominaire)
- **Chirurgical ou chimio-nucléolyse.**

5-Autre affections rhumatologiques

- Pseudarthrose de l'odontoidé, dislocation atloïdo-axoïdienne de la polyarthrite rhumatoïde
- Malformation de la charnière cervico-occipitale

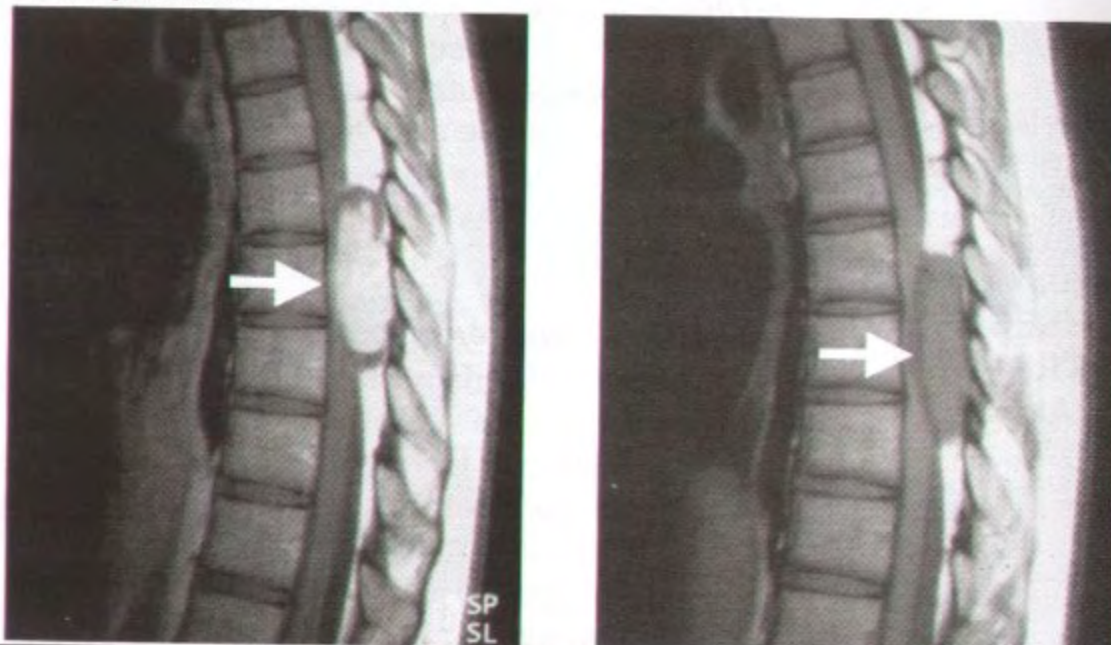
CAUSES
EXTRA-
DURALES

- Maladie de Paget ; achondroplasie
- Tassement vertébral :
 - **Origine :**
 - × **Métastase, myélome** d'une vertèbre ou spondylodiscite
 - × Le tassement vertébral de l'ostéoporose respecte le mur postérieur des vertèbres et n'entraîne généralement pas de compression médullaire. C'est tout de même une complication grave à rechercher systématiquement !
 - **Clinique :** rachialgies, syndrome lésionnel radiculaire.
 - **Traitement :** en cas de signes de gravité neurologique, décompression chirurgicale, stabilisation rachidienne.
 - × Dans tous les cas :
 - × Mise en décharge + repos
 - × Antalgique de pallier adapté, myorelaxants et AINS en absence de contre-indication
 - × Rééducation rachidienne à distance.

CAUSES
INTRA-
DURALES
EXTRA-
MEDULLAIRES

1-Tumeurs : neurinome, méningiome (dossier ECN ◀)

- Près de 50% des compressions médullaires lentes
- Sont des tumeurs bénignes de bon pronostic si le diagnostic et l'exérèse sont précoces

IRM en modes T1 et T2 en coupe sagittale :
neurinome avec compression médullaire*a-Méningiome compressif de la ME*

- Plus fréquent chez la femme ; volontiers dorsal, souvent révélé par un sd sous-lésionnel
- **Diagnostic par l'IRM.**

b-Le neurinome

- Plus fréquent chez l'homme, âge inférieur à 40 ans
- Souvent se révèle par un **syndrome lésionnel**
- **Radiographie 3/4 du rachis :** peut montrer un **élargissement du trou de conjugaison**
- Diagnostic par **l'IRM** : image arrondie, hyposignal en T1 prenant le gadolinium
- Le neurinome peut rentrer dans le cadre de **phacomatose** avec en particulier la maladie de von Recklinghausen ou une maladie de Weber-Christian ou de von Hippel-Lindau.

2-Arachnoïdites primitives ou secondaires : spondylodiscite, méningite, postopératoire.

3-Kystes dermoïdes ou épidermoïdes.

CAUSES INTRA MEDULLAIRES	1-Tumeurs : lipome, astrocytome, épendymome, hémangioblastome 2-Abcès 3-Fistules artério-veineuses dures 4-Angiomes et cavernomes
CAUSES ARTERIELLES ET/OU VEINEUSES DE COMPRESSION MEDULLAIRE	1-Hématome spinal épidual ou extradural ▪ Contexte : patient sous anticoagulant, troubles de l'hémostase, malformation vasculaire de la ME ▪ Clinique : douleurs rachidiennes de survenue brutale, sd. rachidien, lésionnel et sous lésionnel ▪ L'IRM : C'est l'examen de choix ▪ L'artériographie médullaire si suspicion de malformation artério-veineuse ou en pré-op ▪ Traitement : évacuation chirurgicale en urgence. 2-Malformations vasculaires médullaires Ce sont : angiome, fistule, cavernome a-Angiome artério-veineux de la ME - Physiopathologie : × Communication anormale entre le système artériel et le système veineux, dilatation de plusieurs artères nourricières, d'un nidus intramédullaire et des veines de drainage × Mécanisme : essentiellement ischémique par hémodétournement ou hyperpression dans le système veineux retentissant sur la circulation intramédullaire. - Localisation : × Au contact de la moelle et partiellement intramédullaire × La communication anormale est en règle extra-médullaire × La localisation dorso-lombaire est la plus fréquente, mais la malformation peut s'étendre sur toute la hauteur de la moelle. - Conséquences : × Hémorragies méningées (cas d'un angiome cervical) ou méningo-radiculaire - Clinique : × Terrain : sujet jeune × Modes de révélation variable : hémorragie méningée, myélo-radiculopathie évoluant soit progressivement soit par poussées plus ou moins régressives × L'existence d'un angiome cutané oriente parfois le diagnostic. - Examens complémentaires : × L'IRM peut montrer les veines dilatées et leur étendue ; elle guide l'artériographie médullaire × L'artériographie médullaire : fait le diagnostic et peut être thérapeutique en embolisant le nidus. - Complications : × Une hémorragie méningée avec constitution d'un hématome comprimant d'une façon brutale la moelle × Une hématomyélie (collection sanguine intramédullaire) pouvant réaliser un tableau de syringomyélie × Une myélomalacie par shunt artério-veineux (ischémie médullaire par hémodétournement). b-Fistules artério-veineuses dures - Causes : × Malformations vasculaires extra-médullaires dont le drainage se fait par les veines médullaires, surtout la veine spinale postérieure.

CAUSES ARTERIELLES ET/OU VEINEUSES DE COMPRESSION MEDULLAIRE	- Clinique : × Homme > 50 ans ++ ; tableau de myélopathie dorsale ou lombaire progressive entraînant une paraparésie spastique - IRM : visualise la veine dilatée et serpentineuse à la face postérieure de la moelle. - Traitement : × Neuroradiologique par embolisation le plus souvent. Si l'embolisation est impossible ou si les résultats ne sont pas concluant, on fait appel à la chirurgie. c-Cavernome médullaire - Rare, diagnostic fait à l'IRM car non visible à l'angiographie médullaire - Traitement : chirurgical.
---	---

VI-EVOLUTION ET PRONOSTIC

Est fonction de :	1-La rapidité du diagnostic et du traitement Le diagnostic et le traitement d'une compression médullaire sont une urgence car il existe à tout moment un risque de décompensation brutale avec MYELOMALACIE irréversible +++. (Myelomalacie = ischémie médullaire) 2- La localisation de la compression ▪ Peut être mortelle, notamment lorsque la localisation est cervicale (atteinte respiratoire niveau lésionnel >C4) ▪ En fonction du niveau médullaire de la compression : - Tétraplégie si compressions hautes - Paraplégie spasmodique si compressions basses. 3- L'étiologie ▪ Evolution rapide : hématome épidural, hernie discale, épidurite. ▪ Evolution lente : surtout les tumeurs bénignes.
Complications potentielles	▪ L'évolution à long terme dépend de la gravité des lésions, de l'importance relative de l'ischémie et de la nécrose ▪ Complication fonctionnelle : une régression partielle du déficit moteur est possible (importance d'une rééducation fonctionnelle précoce) ▪ Les complications de décubitus, et surtout l'infection urinaire et les escarres. Importance fondamentale des sondages parfaitement aseptiques et des mesures préventives des escarres.



VII-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

ATTEINTES MEDULLAIRES

1-SEP à forme médullaire pure

- Notion de poussée antérieure régressive, plus évocatrice que si elle siégeait dans un autre territoire.
- L'IRM : plaques de démyélinisation au niveau des cordons postérieurs et latéraux de la moelle.
- D'autres examens complémentaires seront d'une aide précieuse : l'IRM cérébrale (foyers de démyélinisation), la PL et les potentiels évoqués surtout visuels.

2-Myélomalacie ou ischémie médullaire

a-Physiopathologie

- Nécrose de la substance grise et blanche, détruisant axones et gaines de myéline
- Cette destruction peut réaliser une section transverse de la moelle : paralysie flasque massive avec aréflexie totale, absence de réponse du cutané plantaire, anesthésie à tous les modes jusqu'au niveau de la lésion, troubles sphinctériens majeurs.

b-Topographie

- Artère spinale antérieure : atteinte prédominante associant une paraplégie sévère et une anesthésie dissociée, respectant la sensibilité tactile et la notion de position
- Syndrome des spinales postérieures : exceptionnelle, se manifestant électivement par un syndrome cordonal postérieur.
- Sur une héli-moelle : donne lieu à un syndrome de BROWN-SEQUARD.

c-Etiologie

- Pathologie artérielle primitive :

- × Lors d'un acte chirurgical :
 - Clampage de l'aorte : ramollissement dorsal moyen
 - Ligature d'artères intercostales fonctionnellement essentielles
- × Lors d'une aortographie : se complique exceptionnellement de paraplégies qui sont dues à l'injection massive du produit de contraste dans l'artère d'Adamkiewicz
- × Maladie athéromateuse :
 - Thrombose aortique : remontant au-dessus des artères rénales
 - Anévrisme disséquant de l'aorte : oblitérant successivement à l'origine les artères à destinée médullaire
 - Sténose ostiale ou de lésions athéromateuses de l'artère vertébrale, ou de l'artère du renflement lombaire que l'angiographie sélective permet de mettre en évidence
 - Embolies : d'origine cardiaque, exceptionnellement embolies d'origine discale, faites d'un matériel fibro-cartilagineux provenant du *nucleus pulposus*, et les artérites inflammatoires (artérite syphilitique, artérite au cours de l'évolution d'une méningite tuberculeuse, périartérite noueuse).

CAUSES ARTERIELLES ET/OU VEINEUSES DE COMPRESSION MEDULLAIRE

- Myélomalacies symptomatiques d'une affection rachidienne ou intrarachidienne :

- × Par compression artérielle : d'une artère radiculaire, de l'artère spinale antérieure
- × Par le blocage du drainage veineux de la moelle dans l'espace épidural : cas des épidurites inflammatoires, des infiltrations métastatiques et des localisations épidurales des hémopathies malignes.

d-Clinique

- Des prodromes précédant l'installation :

- × Douleurs rachidiennes ou radiculaires
- × Episode de paraplégie transitoire
- × **Claudication intermittente médullaire** :
 - Phénomènes apparaissant à la marche comme un déficit moteur non douloureux (par opposition à la claudication intermittente des artérites), mais aussi paresthésies des membres inférieurs, voire troubles sphinctériens
 - Ces symptômes obligent le malade à arrêter sa marche. Ils disparaissent au repos
 - Le périmètre de marche (diminue progressivement) constitue un outil d'évaluation objective de l'évolution de la maladie

- Le **ramollissement** de la moelle se manifeste par :

- × Paraplégie brutale souvent précédée par une douleur rachidienne intense
- × Des douleurs thoraciques ou abdominales sévères marquent souvent l'installation de la myélomalacie.

e-Examens complémentaires

- LCR : à la période aiguë du ramollissement, le LCR peut être normal. Il peut présenter une hypercytose modérée, une légère hyper-albuminorachie
- Imageries ! montrent parfois une grosse moelle traduisant l'existence d'un œdème.

3-SLA ou maladie de Charcot

- Devant un tableau de compression antérieure (signes pyramidaux sous-lésionnels avec déficit et amyotrophie au niveau lésionnel).

4-Tabès et sclérose combinée de la moelle

- Tabès : devant une compression essentiellement postérieure (syndrome cordonal post, atteinte de la sensibilité épicritique et conservation de la sensibilité protopathique)
- Sclérose combinée de la moelle : devant une compression postérieure et latérale (syndrome pyramidal en plus).

5-Myélite

- Myélite transverse : contexte d'infection virale, de vaccination ou de sd paranéoplasique
- Myélite radique : survenant plusieurs mois ou plusieurs années après la radiothérapie initiale)
- Myélite infectieuse (VIH).

ATTEINTES NE TOUCHANT PAS LA MOELLE	1-Syndrome de la queue-de-cheval (atteinte périphérique) - Il simule une atteinte du cône terminal : peut donner un tableau de paraplégie flasque sans syndrome sous-lésionnel évident. 2-Paraplégie d'origine cérébrale - Compression bilatérale des lobules paracentraux par un méningiome.
--	---



VIII-TRAITEMENT

REGLES DU TRAITEMENT	Les compressions médullaires non traumatiques sont des urgences diagnostiques et thérapeutiques, nécessitant une hospitalisation en urgence, dans un service neurochirurgical pouvant accéder à une imagerie de qualité. (0 si oubli au dossier d'ECN). - Cette urgence se justifie par le fait que le tableau neurologique peut s'installer ou s'aggraver en quelques heures, aboutissant à une paraplégie complète et définitive - Antalgique : Prodafalgan[®], Temgesic[®] - La corticothérapie peut être utilisée de façon précoce pour diminuer l'œdème (surtout en cas de suspicion de compression médullaire d'origine tumorale) - La laminectomie décompressive peut avoir sa place en urgence dans le but d'une récupération fonctionnelle rapide.
EST FONCTION DE L'ETIOLOGIE	En cas de tumeurs malignes : - Surtout les métastases, la laminectomie est généralement difficile du fait du caractère hémorragique des tissus ; beaucoup préfèrent les anti-œdémateux et une radiothérapie à visée anti-inflammatoire et palliative et si l'indication chirurgicale est indiquée, une embolisation du pédicule artériel tumoral est préconisée en préopératoire. Dans les processus infectieux : - Une laminectomie de décompression est indiquée lorsqu'il existe des signes évocateurs de compression médullaire, antibiothérapie, drainage d'un éventuel abcès. Les tumeurs bénignes (méningiome et neurinome) - Sont d'excellentes indications neurochirurgicales. Dans les myélopathies cervicarthrosiques : - Le traitement médical est souvent proposé en première intention - Une chimionucléolyse peut être proposée en cas de hernie - Sinon, un traitement chirurgical avec ablation des ostéophytes et éventuellement du disque avec mise en place de greffe osseuse et de matériel de synthèse.
TRAITEMENT DES EVENTUELLES SEQUELLES	- Motricité : rééducation antispastique, médicaments antispastiques (Lioréal[®]) - Douleurs : antalgiques - Complication de décubitus : escarres (soins locaux) - Complications génito-sphinctériennes.

COMPRESSION MEDULLAIRE NON TRAUMATIQUE ET SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue-de-cheval. • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.	
ITEMS LIEES	122, 125, 146, 154, 166, 182, 260, 297, 279	
MOTS CLES	• Atteinte Système Nerveux Périphérique (SNP) • Urgence diagnostic et thérapeutique • Diagnostic positif : IRM • Etiologie : hernie discale, épendymome, canal lombaire étroit, • Urgence neurochirurgicale	



RAPPORT ENTRE LA MOELLE, LES NERFS ET LE RACHIS

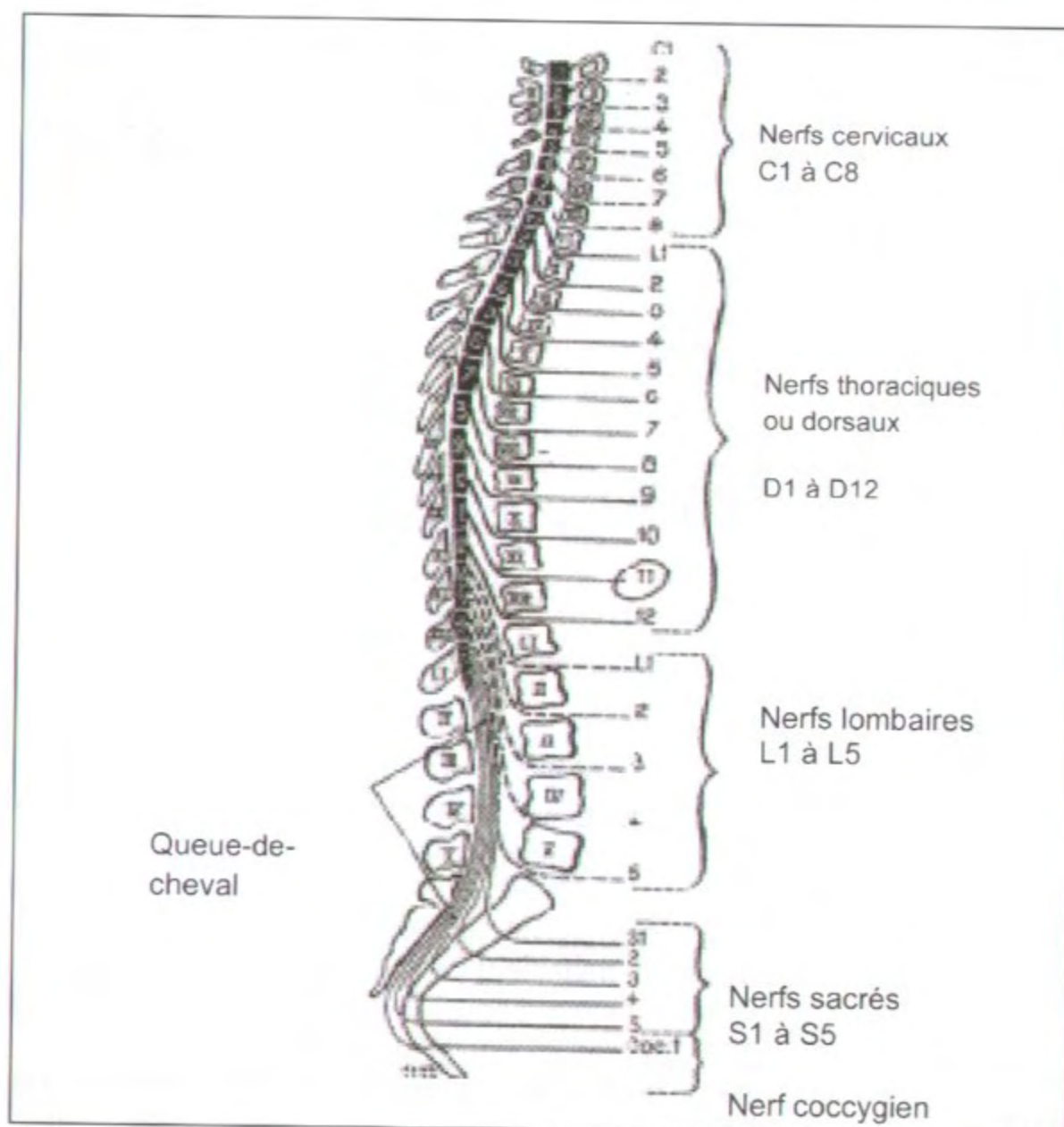


Schéma permettant de comprendre la distinction entre la compression médullaire (jusqu'à L1) et le syndrome de la queue-de-cheval (à partir de L2)

SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

Urgence diagnostique et thérapeutique sous peine de séquelles fonctionnelles lourdes.

Il s'agit d'une atteinte du système nerveux périphérique

I-DEFINITIONS

ANATOMIE DE LA QUEUE DE CHEVAL	- Formée par les dernières racines rachidiennes (L2 à L5, 5 paires sacrées et une paire coccygienne) qui émergent du cône terminal au-dessous du disque intervertébral L1-L2. - Ces racines cheminent côte à côte dans le canal rachidien sous le cône terminal. - Les racines sacrées apparaissent en position médiane par rapport aux racines lombaires - Puis, les nerfs descendent dans le canal lombaire et sacré et sortent par les trous de conjugaison. - Elles sont destinées au périnée, aux organes génitaux externes et aux MI.
SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL	- C'est une atteinte neurogène pluri-radiculaire, - Par compression des racines lombaires basses et/ou sacrées.

II-DIAGNOSTIC CLINIQUE POSITIF

- Le mode d'installation peut se faire de **façon aiguë** ou **progressive**.

SIGNES FONCTIONNELS	Ressemblent à ceux d'une compression médullaire. 1-Trouble de la sensibilité a-Douleurs radiculaires (cruralgies, sciatalgies), des lombes, des fesses, du périnée et des MI b-Troubles sensitifs : région périnéale, plus ou moins étendus aux MI (paresthésies) 2-Troubles moteurs (de la marche avec steppage (L5)) : apparaissent plus tardivement que les troubles sensitifs, plus ou moins étendus suivant le nombre de racines touchées 3-Troubles génito-sphinctériens +++ - Impuissance, plus rarement priapisme - Perte du besoin d'uriner, rétention d'urine (à rechercher systématiquement ++) - Constipation ou non perception du passage des urines ou des selles. Incontinence urinaire ou anale possible.
---------------------	---

SIGNES PHYSIQUES	1-Moteurs : paraparésie progressive, flasque avec amyotrophie 2-Sensitif : déficit sensitif objectif de la région périnéale (anesthésie en selle ou en héli-selle), organes génitaux externes, faces postérieures des cuisses et des fesses 3-Réflexes : diminution voire abolition des : ▪ ROT rotulien (L4) et achilléen (S1) d'un ou des 2 MI ▪ Réflexes périnéaux, des réflexes anal et bulbo-caverneux, ou clitorido-anal. 4-Végétatifs : troubles trophiques cutanés avec risque d'escarres sacrées et talonnières 5-Signes négatifs +++ ▪ <u>Il s'agit bien d'un syndrome neurogène périphérique radiculaire (sous lésionnel cf. ultra), d'où :</u> - Pas de sd. pyramidal (jamais de BBK ou d'hyperréflexie ostéo-tendineuse) - Persistance des réflexes cutanés abdominaux.
FORMES CLINIQUES	▪ Le tableau peut être plus ou moins complet en fonction de la topographie compressive : 1-Compression des racines lombaires : radiculalgies L4, L5 et/ou S1 2-Compression des racines sacrées : anesthésie en selle (S2-S5) et troubles génito-sphinctériens. 3-Formes unilatérales 4-Formes médianes : une compression médiane au niveau de L2 ou L3 peut donner uniquement une souffrance des racines sacrées (intérêt de l'imagerie étagée)

III-EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- **L'IRM VERTEBRO-MEDULLAIRE DORSO-LOMBO-SACREE** reste l'examen de référence : à réaliser en urgence car tout retard de diagnostic entraînerait des séquelles graves quasi irréversibles.
- Si l'IRM n'est pas disponible en urgence, contre-indiquer et/ou non contributive, un scanner rachidien étagé est indiqué.

RADIOS STANDARDS DU RACHIS LOMBO-SACRE : F + P + 3/4	▪ Toujours indispensables, pouvant être complétées par une tomographie ▪ Elles peuvent être normales ▪ Sinon elles peuvent montrer : - Une lyse osseuse, une condensation d'un corps vertébral ou d'un pédicule - Un effondrement d'un corps vertébral (métastases) - Un agrandissement d'un trou de conjugaison : neurinome - Un pincement discal ± étagé - Aspect de spondylodiscite.
--	--

BIOLOGIE A VISEE ETIOLOGIQUE	▪ Rechercher un syndrome inflammatoire : VS, CRP, fibrinogène ▪ Prélèvements à visée bactériologique en cas de suspicion de spondylodiscite ▪ Marqueurs tumoraux éventuellement.
L'IRM DU RACHIS DORSO- LOMBO-SACRE ET QUEUE DE CHEVAL	▪ Examen de première intention, avec et sans injection de gadolinium ▪ A réaliser en urgence devant tout tableau aigu et/ou d'aggravation rapide ▪ Permet une analyse fine de la moelle, des racines, des parties molles, des structures osseuses et discale ▪ Permet le plus souvent de retrouver l'étiologie.
SCANNER LOMBO-SACRE ETAGE	▪ Centré sur le niveau suspecté à la clinique ▪ Pratiqué avec et sans injection de produit de contraste ▪ Intérêts : – Mesure les dimensions du canal rachidien, – Analyse les structures osseuses, – Donne des indications sur l'étiologie en fonction des variations de densité.
AUTRES EXAMENS	1-L'angiographie médullaire ▪ En deuxième intention ▪ Indispensable en cas de suspicion : – De tumeurs très vascularisées : rapports anatomiques et embolisation pré-op – De malformation vasculaire. 2-L'EMG : pour éliminer une polyneuropathie ou une PRN

IV-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Eliminer des causes plus haut situées (syndrome du cône médullaire) ou plus distales (syndrome plexique ou polyneuropathie)
- L'EMG et l'imagerie contribuent au diagnostic différentiel.

ATTEINTE DU CONE TERMINAL (COMPRESSION MEDULLAIRE)	▪ Troubles sphinctériens sévères ▪ Troubles sensitifs plus haut situés : au moins D12-L1 ▪ Déficit de la flexion de la cuisse sur le bassin ▪ Réflexes cutané-abdominaux inférieurs abolis, abolition du réflexe crémasterien ▪ L'existence d'un signe de Babinski est en faveur d'une atteinte de la moelle (SNC). <i>NB : l'imagerie doit être centrée sur la région dorso-lombaire.</i>
POLY-NEUROPATHIES	▪ L'atteinte neurogène périphérique est à prédominance distale ▪ Pas de signes rachidiens ni périnéaux ▪ L'EMG permet de trancher : montrant un ralentissement des vitesses de conduction sensitive voire motrice ▪ Cas particulier : les formes pseudo-polynévritiques de SLA peuvent poser de difficiles problèmes cliniques. Il n'y a jamais de signes sensitifs dans la SLA.

POLY-RADICULONEVRITES	▪ Habituellement pas de troubles sphinctériens, ni d'anesthésie en selle ▪ De plus, elles s'étendent progressivement aux membres supérieurs ▪ L'EMG permet de trancher le plus souvent.
SYNDROMES PLEXIQUES	▪ Par envahissement néoplasique le plus souvent ▪ Sont facilement diagnostiqués par l'échographie ou le scanner pelvien.

V-EVOLUTION DU SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

Le mode de début et la vitesse de l'évolution dépendent de l'étiologie du mode d'installation aigu ou progressif.

A COURT TERME	▪ Les signes sont unilatéraux associant une névralgie sciatique $\pm$ des troubles sphinctériens, puis ▪ Ils deviennent bilatéraux faisant le tableau complet décrit ci-dessus
A LONG TERME	▪ Après traitement étiologique, les troubles moteurs et génito-sphinctériens sont les plus longs à régresser ; d'autant plus que le diagnostic et le traitement sont tardifs ▪ En l'absence de traitement, le pronostic fonctionnel voire vital peut être engagé par les troubles de décubitus : – Les escarres avec leurs complications, – Les infections urinaires et cutanées, – Les complications thrombo-emboliques : phlébite voire embolie pulmonaire, – Les troubles respiratoires : stases bronchiques, infections.

VI-ETIOLOGIES

Elles ressemblent à celles de la compression médullaire.

- L'étiologie est suspectée devant la clinique et les modalités d'installation (aiguë ou sub-aiguë), puis sera confirmée par l'imagerie
- L'imagerie est d'autant plus urgente que le déficit est important et l'installation est aiguë.

CAUSES EXTRA-DURALES	1-Hernie discale lombaire ▪ C'est la cause la plus fréquente de compression de la queue de cheval ▪ Tableau clinique : début brutal douloureux, déclenchés par un effort, faisant suite à des épisodes lombo-sciatalgiques ▪ L'imagerie peut montrer : – Une hernie exclue, latérale ou médiane (L3-L4 ou L4-L5 ou L5-S1) – Les lésions associées : arthrosiques, canal lombaire étroit etc. ▪ L'indication opératoire est URGENTE dès qu'existent déficit moteur ou troubles génito-sphinctériens ou hyperalgie.
-----------------------------	--

CAUSES EXTRA- DURALES	2-Canal lombaire étroit ▪ Origine : – Congénitale, éventuellement aggravée avec l'âge par l'arthrose ou – Acquis sur hernie discale étagée, arthrose inter-apophysaire – Plus rarement : maladie de Paget, spondylarthrite ankylosante, achondroplasie. ▪ Clinique : la sémiologie est typiquement intermittente, apparaissant à l'effort au bout d'un certain périmètre de marche et cédant au repos, il s'agit d'une claudication médullaire intermittente non douloureuse. ▪ Scanner : fait le diagnostic en mesurant le diamètre antéro-postérieur du canal rachidien qui se trouve < 12 mm. 3-Métastases osseuses ou épidurales, méningite carcinomateuse, tumeurs solides ou hémopathies. 4-Spondylodiscite et épidurite infectieuse ▪ Tuberculose (mal de Pott), à germes banals ▪ Hydatidose (chez l'africain du Nord) 5-Chordome vertébral. 6-Traumatisme du rachis lombo-sacré.
CAUSES INTRA- DURALES	1-Les tumeurs : sont la cause intradurale la plus fréquente. ▪ Ependymomes de la queue-de-cheval caractérisés par : – A l'origine d'hémorragies méningées débutant par une violente douleur lombaire – Evolution lente : ils peuvent atteindre une taille importante avant le diagnostic – Malignité variable : ils peuvent métastaser par voie méningée. ▪ Neurinomes de la queue de cheval : révélés par des douleurs sciatiques, volontiers nocturnes sans facteur déclenchant ; bon pronostic si exérèse précoce ▪ Les autres : méningiome, chordome et kyste épidermoïde (ou choléstéatome souvent satellite d'un kyste pilonidal), médulloblastome (par compression radiculaire) 2-Causes intradurales non tumorales ▪ Malformation artério-veineuse ; fistule durale ▪ Hématome sous-dural provoqué par une PL chez un malade sous AVK ▪ Arachnoïdites : le plus souvent après chirurgie discale ; dominées par les douleurs

VII-TRAITEMENT

Il est à mettre en route **EN URGENCE** car le pronostic fonctionnel dépend de la durée de la compression et de sa cause.

CAUSES A INSTALLATION AIGUE	▪ Traumatisme du rachis : neurochirurgie et orthopédie. ▪ Hernie discale compressive exclue (dans le canal rachidien) : indication chirurgicale. ▪ Tumeur malignes : laminectomie décompressive, radiothérapie ▪ Epidurite ou spondylodiscite : antibiothérapie, voire drainage chirurgical si abcès.
CAUSES A INSTALLATION PROGRESSIVE	1-Extradurale ▪ Canal lombaire étroit : laminectomie étagée + matériel de stabilisation ▪ Tumeurs bénignes : lipome, kyste dermoïde, tératome : discuter l'exérèse. 2-Intradurale : exérèse chirurgicale ▪ Méningiome ▪ Neurinome, épendymome

POINTS FORTS

- Deux urgences diagnostiques et thérapeutiques car risque d'aggravation brutale et séquelles irréversibles.
- La distinction entre les deux vient du niveau de compression : jusqu'à L1 compression médullaire, L2 syndrome de la queue-de-cheval.
- Le diagnostic du syndrome de la queue-de-cheval est basé sur des douleurs, un déficit sensito-moteur, une abolition des réflexes des troubles génito-sphinctériens.
- Le diagnostic de la compression médullaire est basé sur 3 points : un syndrome lésionnel, un syndrome sous-lésionnel, voire un syndrome rachidien.
- L'examen de référence pour le diagnostic est l'IRM, lors de la pratique de cet examen, éviter toute manipulation non justifiée, les causes d'atteintes sont soit extradurales, soit intradurales, le traitement de la cause et de la maladie doit être traité simultanément et en urgence



ECN 2010
Dossier 4

Chapitre 23 - ITEM N°235
EPILEPSIES
DE L'ENFANT ET DE L'ADULTE

Voire ITEM 190 / 209 Page

Chapitre 24 - ITEM N°244

HEMORRAGIE MENINGEE (HM)

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer une hémorragie méningée. • Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.	
MOTS CLES 	• Céphalée brutale • Syndrome méningé aigu • Rupture anévrisme artériel intracérébral • Scanner cérébral sans injection en urgence (diagnostique) • Artériographie des 4 axes (étiologique) • Urgence vitale neurochirurgicale • Exclusion de l'anévrisme • Contrôle de la Tension Artérielle • Prévention vasospasme/nimodipine • Complications : HTIC, spasme, resaignement, épilepsie, dysnatrémie	
CONFERENCES DE CONSENSUS	• Hémorragie sous-arachnoïdienne grave. • SFAR 2004-	

Après les généralités, nous décrirons successivement les anévrismes artériels intracrâniens et les malformations artério-veineuses.

GENERALITES

I-DEFINITIONS

- Irruption de sang localisée exclusivement ou de façon prédominante dans l'espace sous-arachnoïdien
- Affection sévère et **URGENCE neurochirurgicale** car elle met en jeu le pronostic vital
- Le diagnostic et le bilan étiologique sont urgents.

II-ETIOLOGIES

Une hémorragie méningée (HM) peut être liée à une cause :

- **Traumatique :**
 - Traumatisme crânien, pseudo-anévrismes post-traumatiques, complications post-chirurgicales
- **Non traumatique :**
 - Provoquée, le plus souvent, par une rupture de malformations vasculaires cérébrales, surtout un anévrisme artériel, plus rarement angiome artério-veineux

HM PAR RUPTURE DE MALFORMATIONS VASCULAIRES INTRACRANIENNES	1-Anévrismes artériels intracrâniens (AAIC) : ▪ Sont les plus fréquents (70%) ; ils sont multiples dans 20% des cas • (Intérêt de l'angiographie cérébrale) ▪ L'étiologie la plus fréquente étant l'anévrisme artériel lié à une malformation congénitale 2-Anévrismes artério-veineux (angiomes) ▪ Plus rares ; il s'agit de malformations congénitales par troubles du développement des capillaires primitifs ; localisation hémisphérique dans 90% des cas ; – Types : × Anévrismes artério-veineux : shunt entre un pédicule artériel et une veine de drainage × Anévrismes artério-veineux cisoïdes : nombreux pédicules artériels et nombreuses veines de drainage ; ils peuvent avoir un développement pseudo-tumoral. – Complications : × Rupture : entraîne plutôt une hémorragie cérébro-méningée × Signes d'ischémie par détournement du flux sanguin au détriment du parenchyme avoisinant
HM D'ORIGINE MEDICALES	Elles sont souvent associées à une hémorragie intraparenchymateuse. ▪ Tumorales : tumeurs intracrâniennes intra et extra-cérébrales (gliome, métastases, papillomes des plexus choroïdes), adénomes hypophysaires ▪ Encéphalopathie hypertensive ▪ Troubles de la coagulation : cirrhose, insuffisance rénale, HM périnatales ▪ Maladies hémorragiques : hémopathies acquises (thrombocytopénies), congénitales (hémophilie), médicamenteuses (AVK) ▪ Origine infectieuse : méningites purulentes, méningo-encéphalites (leptospiroses, brucellose) ▪ Intoxications : médicamenteuses, métaboliques, toxiques (alcool, tabac, CO) et toxicomanies (surtout les amphétaminiques par des à-coups hypertensifs) ▪ Accidents de décompression, d'électrocution.
HM SANS CAUSE RECONNUE (ENCORE APPELEE, IDIOPATHIQUE, ESSENTIELLE OU NON ANEVRISSMALE)	1-Clinique ▪ Fréquence moyenne : 15% de l'ensemble des HM avec pic de fréquence entre 40 et 60 ans, à discrète prédominance masculine ▪ Une HTA chronique est découverte dans 30% des cas ▪ Tableau clinique identique à l'HM par rupture d'anévrisme 2-Paraclinique ▪ C'est un diagnostic d'élimination ne pouvant être porté qu'après une angiographie cérébrale complète (cet examen revenant normal). 3-Evolution à distance ▪ En général très favorable ▪ Récupération totale : 85% des cas dans les 6 mois suivant l'HM ▪ Epilepsie secondaire : dans moins de 3% des cas ▪ Complications : moins fréquentes et moins graves qu'au cours d'une HM anévrismale.

III-COMPLICATIONS DE L'IRRUPTION DE SANG DANS L'ESPACE MENINGE (dossier ECN 🦋)

COMPLICATIONS PRECOSES :

- HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE (HTIC),
- HYDROCEPHALIE AIGUE PRECOCE (=> dérivation ventriculaire externe en urgence)
- RESAIGNEMENT / VASOSPASME
- EPILEPSIE
- DYSNATREMIES

ŒDEME CEREBRAL ET HTIC AIGUE	▪ L'œdème se forme autour de la zone d'irruption sanguine ; il est quasi constant ▪ Le volume de l'œdème est proportionnel à celui de l'hémorragie ; quand l'hémorragie méningée est importante, elle peut provoquer une HTIC.
HYDROCEPHALIE	1-Hydrocéphalie aiguë ▪ Contemporaine à la rupture vasculaire ▪ Due à l'obstruction des voies d'écoulement (ventricules, citernes) ou de résorption (granulations de Pacchioni) du LCR ▪ Génère une HTIC. 2-Hydrocéphalie communicante ▪ Plus tardive, survenant quelques semaines ou quelques mois après l'hémorragie ▪ Elle est de type HPN (hydrocéphalie à pression normale).
SPASME ARTERIEL / ISCHEMIE ET RESAIGNEMENT	1-Spasme artériel ▪ Survient à partir du J3 (entre J4 et J10) et peut persister plusieurs semaines ; il peut être localisé ou étendu provoquant une ischémie cérébrale ▪ Physiopathologie : le sang contient des substances vaso-actives (catécholamines, sérotonine) qui, au contact des parois artérielles, peuvent provoquer un spasme de leur musculature lisse ▪ Sa sévérité réside dans le volume de l'HM et la fonctionnalité du réseau de suppléance autour du spasme ▪ Mise en évidence : - Directe : accélération de la vitesse circulatoire au Doppler trans-crânien - Indirecte : par l'hypodensité à la TDM dans le territoire de l'artère en question et après 6 h d'évolution en rapport avec l'ischémie liée au spasme ▪ Nécessite une prise en charge immédiate par vasodilatateurs ▪ Sa présence contre-indique un geste chirurgical.

SPASME ARTERIEL / ISCHEMIE ET RESAIGNEMENT	2-Ischémie cérébrale ▪ Survient quand la durée du spasme artériel dépasse 6 h et le réseau de suppléance est inefficace ▪ Complication grave car mortalité 7% et morbidité 15% ▪ Survient entre J5 et J12 après l'HM initiale ▪ Favorisée par : l'importance de l'HM , rupture d'un anévrisme, hypovolémie, déshydratation, hypotension artérielle. 3-Resaignement ▪ Constitue l'une des complications redoutables de l'HM ▪ Lié à une nouvelle rupture de l'anévrisme déjà rompu ; il aggrave l'HM initiale ▪ Se manifeste brutalement comme l'HM initiale ▪ En l'absence de traitement, le risque de resaignement est fonction du temps ▪ De façon globale entre J7 et J10 ▪ Mortalité : 50% à J30 et 70% à 6 mois.
HEMORRAGIE SOUS- ARACHNOIDIENNE ET EPILEPSIE	• La majorité des convulsions sont précoces et associées à un mauvais pronostic neurologique. • Aucune donnée formelle ne permet de statuer sur la prophylaxie anti-épileptique. Une prophylaxie antiépileptique peut être envisagée chez les patients à haut risque de développer des crises convulsives • Une hyponatrémie (natrémie < 135 mmol/l) généralement différée (entre les 4e et 10e jours) peut compliquer une HSA grave. Son diagnostic repose sur une mesure au moins quotidienne de la natrémie. • En cas d'hyponatrémie, une hypovolémie doit être recherchée ainsi qu'une augmentation de la natriurèse. L'association de ces 3 éléments évoque un « <i>Cerebral Salt Wasting Syndrome</i> » (CSWS) et doit conduire à remplacer les pertes en eau et en sel et proscrire toute restriction hydrique • Les minéralocorticoïdes peuvent être utilisés en complément. • Le syndrome de sécrétion inappropriée d'ADH est souvent évoqué à tort.
NATREMIE ET REIN	• Une hyponatrémie (natrémie < 135 mmol/l) généralement différée (entre les 4e et 10e jours) peut • compliquer une HSA grave. Son diagnostic repose sur une mesure au moins quotidienne de la • natrémie. • En cas d'hyponatrémie, une hypovolémie doit être recherchée ainsi qu'une augmentation de • la natriurèse. L'association de ces 3 éléments évoque un « <i>Cerebral Salt Wasting Syndrome</i> » (CSWS) • et doit conduire à remplacer les pertes en eau et en sel et proscrire toute restriction hydrique • Les minéralocorticoïdes peuvent être utilisés en complément. • Le syndrome de sécrétion inappropriée d'ADH est souvent évoqué à tort.

ANEVRISME ARTERIEL INTRACRANIEN (AAIC)

C'est l'étiologie la plus fréquente de l'hémorragie méningée non traumatique. Il faut distinguer dans la question la notion d'AAIC et la rupture de l'AAIC entraînant une hémorragie méningée.



I-PHYSIOPATHOLOGIE DE L'AAIC

DEFINITION	▪ L'anévrisme est une dilatation localisée sacciforme, implantée latéralement sur une artère et dont la taille peut atteindre plusieurs centimètres ▪ La portion rétrécie d'implantation s'appelle le collet ▪ Les anévrismes peuvent être multiples dans 15 à 20% des cas
ORIGINE	▪ L'origine de l'anévrisme est le plus souvent congénitale ▪ Sa rupture : souvent favorisée par des facteurs acquis pariétaux et/ou hémodynamiques ▪ Le risque de rupture est proportionnel à sa taille ; il devient significatif lorsque celui-ci est supérieur à 7 mm. 1-Origine congénitale ▪ C'est une anomalie de la média avec déhiscence de la limitante élastique externe entraînant la fragilité de la paroi (pas d'atteinte de l'intima ni de la limitante élastique interne) ▪ Dans 6% des cas, l'anévrisme est associé à d'autres malformations : - Polykystose rénale, coarctation de l'aorte, - maladie de Marfan, maladie du collagène, dysplasie fibromusculaire 2-Origine acquise ▪ C'est une modification progressive de la paroi sous l'effet de : - HTA +++(à-coups hypertensifs), - TABAC +++ - <i>L'âge</i> - <i>Et l'athérosclérose.</i> C'est à partir d'anomalie congénitale au départ, et suite à des facteurs déclenchants hémodynamiques que l'anévrisme augmente de taille et se rompt.

TOPOGRAPHIE DE L'AAIC	▪ Est importante à savoir pour : la clinique, l'artériographie et l'indication opératoire. ▪ Le plus souvent sur une bifurcation vasculaire du polygone de Willis ▪ Topographie multiple : dans 20% des cas.
TOPOGRAPHIE DE L'AAIC	1-Territoire carotidien : dans 90% des cas ▪ Anévrisme de l'artère communicante antérieure : – Le plus fréquent (35 à 45%), siège à la jonction de l'artère cérébrale antérieure et de l'artère communicante antérieure ▪ Anévrisme du siphon carotidien supra-clinoïdien dans 15 à 40% des cas (terminaison de l'artère carotide interne, près de la naissance de l'artère communicante postérieure) ▪ Anévrisme de l'artère sylvienne (20%) à sa 1^{ère} ou 2^{ème} bifurcation ▪ Très rarement l'artère cérébrale antérieure 2-Territoire vertébro-basilaire : dans 10% des cas ▪ Anévrisme du tronc basilaire : le plus fréquent à sa terminaison l'artère ▪ Anévrisme de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA).

II-AAIC NON ROMPU

En général, il n'y a aucun signe précurseur de la présence d'un anévrisme intracrânien. Seule sa rupture se manifestera cliniquement.

III-CLINIQUE DES ANEVRIsmES ARTERIELS INTRACRANIENS ROMPUS (HM) (dossier ECN 🐼)

DIAGNOSTIC POSITIF D'UNE HM DANS SA FORME TYPIQUE	1-Circonstances du diagnostic Le début brutal est caractéristique : ▪ Par une céphalée ictale intense inhabituelle (sensation d'explosion intracrânienne), souvent diffuse ; elle peut avoir eu un début localisé en rapport avec l'origine du saignement ; suivie d'une céphalée tenace. <i>Commentaires : Pierre angulaire du diagnostic de l'HSA la céphalée brutale qui peut se développer en quelques secondes ou minutes est intense, inhabituelle et souvent suivie de vomissements.</i> ▪ Mais elle peut se révéler par : – Une crise épileptique, – Une perte de connaissance brève ou prolongée, – Un coma (souvent en rapport avec une inondation ventriculaire) – Des troubles psychiatriques : agitation, syndrome confusionnel ou état pseudo-ébrio.
--	--

**DIAGNOSTIC
POSITIF D'UNE
HM DANS SA
FORME
TYPIQUE**

2-L'interrogatoire

Il doit préciser :

a-Les facteurs de risque

- L'âge (jeune entre 30 et 50 ans), le sexe (légèrement plus fréquent chez la femme) et l'état général
- Tabagisme
- FDR d'athérosclérose
- Antécédents de coarctation de l'aorte, de polykystose rénale, d'HM antérieure
- Prise d'anticoagulant/anti agrégant plaquettaire au long cours (facteur aggravant)

b-Les circonstances de début ou facteurs favorisants

- L'heure de survenue de l'hémorragie,
- **Typiquement suite à un effort** (pousser, tousser)
- Rapport sexuel, émotion intense, exposition au soleil, effort de défécation
- caractère d'emblée maximale et continue de la douleur (« *coup de tonnerre dans un ciel serein* »)
- Modifications de posture : se lever, se coucher, se baisser, se relever, soulever un poids

c-Préciser l'état de conscience initial du patient au début.

3-Examen clinique

- Rechercher un **syndrome méningé**
- Rechercher les conséquences neurologiques : troubles de la conscience (score de Glasgow), déficit neurologique moteur ou oculomoteur
- Rechercher les modifications cardio-circulatoires ou respiratoires associées qui peuvent ou non menacer la vie du patient
- Doit permettre aussi de :
 - Noter les paramètres cliniques indispensables à la surveillance : pression artérielle, fréquence cardiaque, rythme respiratoire, efficacité de la respiration, **TEMPERATURE**.
 - Evaluer le degré de sévérité clinique de l'hémorragie méningée.

Commentaires : Echelle d'évaluation de l'HSA :

Classification de la World Federation of Neurological Surgeons (WFNS).

Grade	Score de Glasgow	Déficit moteur
I	15	Absent
II	13 - 14	Absent
III	13 - 14	Présent
IV	7 - 12	Présent ou absent
V	3 - 6	Présent ou absent

**DIAGNOSTIC
POSITIF D'UNE
HM DANS SA
FORME
TYPIQUE**

a-Syndrome méningé franc

Classiquement constitué par : **céphalées**, photophobie, phonophobie, **raideur de la nuque**, **irritation pyramidale bilatérale**, patient couché en chien de fusil

– **Les céphalées :**

- × Causes supposées : présence de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens, ou présence d'une HTIC.
- × Symptôme inaugural et durable de l'HM, marquant l'évolution et la durée du syndrome méningé
- × Souvent diffuses et parfois irradiant vers le cou
- × D'installation brutale, de caractère continu, presque permanent
- × Fluctuations d'intensité au cours du nycthémère avec des paroxysmes très marqués et violents, parfois associés à des vomissements
- × Peuvent céder au bout de plusieurs jours, après avoir souvent marqué une recrudescence contemporaine de l'élévation de la température du patient (diagnostic différentiel avec méningite, la fièvre n'élimine pas le diagnostic d'HM)
- × Ni l'intensité ni la durée n'ont une signification pronostique.

– **La raideur douloureuse de la nuque :**

- × Liée à une contracture réflexe antalgique des muscles para-vertébraux postérieurs.
- × Toujours recherchée sur un patient allongé,
- × Elle peut être objectivée par les manœuvres suivantes :
 - **Signe de Brudzinski** : présent lorsque la flexion antérieure de la tête déclenche simultanément une flexion des deux genoux
 - **Signe de Kernig** : présent si le patient ne peut s'asseoir dans son lit sans fléchir les genoux, ou lorsque l'élévation d'un de ses membres inférieurs jusqu'à la verticale ne peut s'effectuer sans obtenir une flexion du genou.

b-Troubles de vigilance

– **Ils sont fréquents et à chiffrer (Glasgow) :**

- × Altération progressive de la conscience allant d'un syndrome confusionnel ou agitation au coma
- × Sont surtout présents lors d'une HM de volume important ou lors d'une hydrocéphalie aiguë pouvant compliquer l'HM dès les premières heures

c-Signes sans valeur localisatrice

- Signe de Babinski bilatéral ; ROT vifs ; paralysie du VI.

d-Signes de localisations neurologiques (valeur topographique)

- Paralysie du III intrinsèque et extrinsèque (diplopie) témoignant d'une compression du nerf par un anévrisme de la terminaison de l'artère carotide interne (*valeur localisatrice*)
- Hémiparésie ou hémianesthésie
- Dus le plus souvent à un spasme ou une hémorragie intraparenchymateuse associée.
- Ils peuvent être absents

DIAGNOSTIC POSITIF D'UNE HM DANS SA FORME TYPIQUE

e-Signes associés évocateurs

- Clinique :
 - × HTA transitoire, augmentation de la température à J2
 - × Fréquence respiratoire accélérée, encombrement trachéo-bronchique
 - × Vomissements en jet : ou nausées survenant qq minutes après le début
 - × Troubles vasomoteurs : sueurs, refroidissement des extrémités, ralentissement du transit
- Paraclinique :
 - × Troubles ECG transitoires : brady ou tachycardie, signes d'ischémie possibles
 - × Hyperglycémie transitoire, hyponatrémie par SIADH (sécrétion inappropriée d'ADH).

Synthèse sur les signes potentiels ophtalmologiques lors de l'HM :

- Par atteinte du III : ptosis, diplopie verticale et mydriase (suspecter un anévrisme de la communicante postérieure ou de la terminaison du siphon carotidien **ou supra-clinoïdien**)
- Par atteinte du VI : diplopie horizontale ; sans valeur localisatrice
- HLH : soit par atteinte des radiations optiques occipitales, ou pédiculo-protubérantielle
- Fond d'œil : peut être normal ou il peut montrer un œdème papillaire et/ou une hémorragie péri-papillaire.



AUTRES FORMES CLINIQUES

1-La symptomatologie peut être fruste (épistaxis méningé)

- Tableau d'un syndrome méningé pur, intense avec disparition rapide des signes fonctionnels en 24 ou 48 heures ou signes *a minima*
- Le diagnostic est porté sur l'étude du LCR qui montre :
 - Un aspect xanthochromique
 - Une hyperprotéinorachie isolée
 - La présence de pigments sanguins.

2-Formes pseudo-migraineuses : céphalées pulsatiles, émétisantes etc.

3-HM de petite ou moyenne importance

- La céphalée se poursuit plusieurs jours, mais d'intensité moindre
- Après un tableau neurologique initialement gravissime, on peut assister à une récupération très rapide et complète en quelques heures ou 1 à 2 jours : évolution caractéristique d'une HM

4-Si HM importante et/ou entraînant une compression du tronc cérébral : coma suivi le plus souvent du décès du patient.

5-Formes confusionnelles

- Le syndrome confusionnel et l'agitation sont au premier plan
- A différencier d'un état psychiatrique, ou d'une intoxication alcoolique aiguë.

6-Une paralysie douloureuse et isolée du III

- Peut traduire une rupture imminente d'un anévrisme de la terminaison de la carotide interne (portion supra-clinoïdienne, bifurcation ACA, ACM, ou et surtout la naissance de la communicante postérieure)
- C'est une indication formelle d'angiographie.

CLASSIFICATION DE L'HM SELON BOTTEREL ; INTERET NEUROCHIRURGICAL

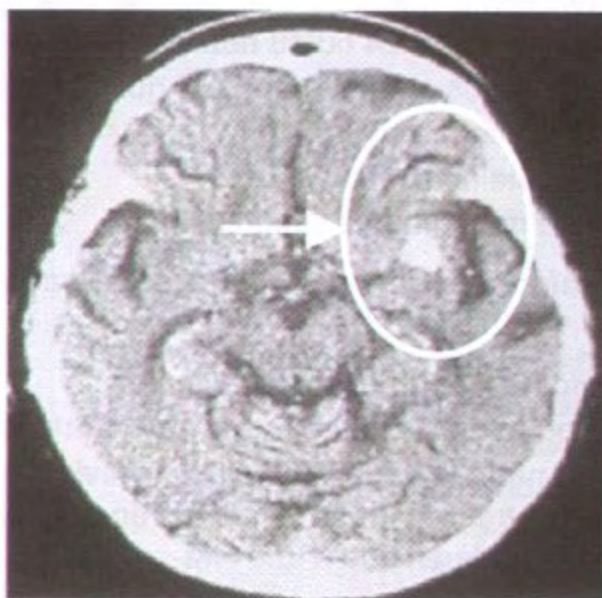
- A faire au terme de l'examen clinique ; elle apprécie la sévérité/gravité de l'HM
- Elle est faite en grade de 0 à 5 :
 - **Grade 0** : anévrisme asymptomatique
 - **Grade I** : syndrome méningé modéré isolé
 - **Grade II** : syndrome méningé pur et intense sans signes focaux
 - **Grade III** : troubles modérés de la vigilance et/ou signes frustes de localisation
 - **Grade IV** : signes neurologiques de focalisation ou troubles sévères de la conscience ou troubles neurovégétatifs
 - **Grade V** : coma carus ou décérébration sévère.

IV-EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- C'est une URGENCE DIAGNOSTIQUE
- Il se fait en deux temps :
 - 1^{er} temps : faire le diagnostic de HM (TDM ou PL)
 - 2^{ème} temps : faire le diagnostic topographique de l'AAIC rompu (par l'artériographie, angio-numérisée voire l'ARM en cas de contre-indication)



1-Scanner cérébral



Anévrisme intracrânien
TDM cérébrale sans IV : hyperdensité spontanée contenant des calcifications dans le territoire sylvien gauche évoquant un anévrisme intracrânien



Hémorragie méningée :
TDM cérébrale sans IV : hyperdensités spontanées multiples dans les espaces sous-arachnoïdiens.

FAIRE LE
DIAGNOSTIC
DE HM**a-Méthode**

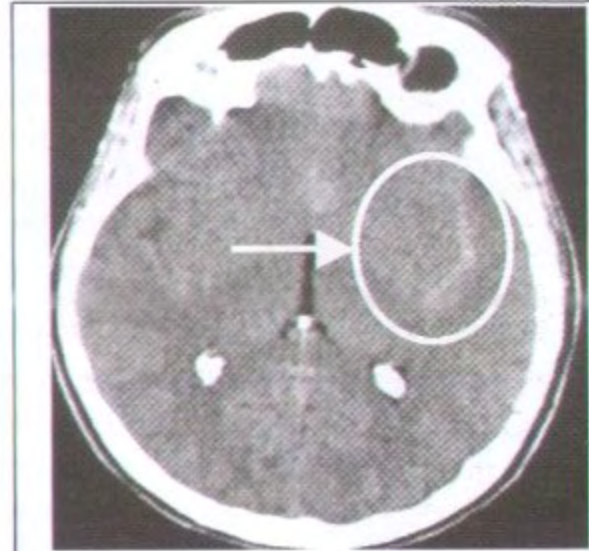
- **Sans injection** de produit de contraste **iodé** : l'injection n'est jamais recommandée d'emblée.
- Est le **premier examen à effectuer en urgence**, avant une PL
- A faire le plus tôt possible.

b-Résultats

- **Le scanner peut être normal dans 10% des cas :**
 - × Cela n'élimine pas le diagnostic, car il peut s'agir d'une HM minime soit HM ancienne,
 - × Indication alors d'une PL.

- **Scanner anormal :**

- × Il confirme alors le diagnostic d'une H.M :
- Détecte la présence de sang (hyperdensité) dans les espaces sous-arachnoïdiens dans 95% des cas
- Précise la quantité de sang qui est un témoin de degré de sévérité de l'HM : plus la quantité de sang est importante, plus le risque de spasme artériel et d'ischémie secondaire est important



Scannercérébral :
hémorragie méningée temporale gauche

Commentaires : Les espaces sous-arachnoïdiens

- Sillons corticaux
- Vallées sylviennes
- Citernes de la base
- Scissure inter-hémisphérique

× **Il oriente vers l'étiologie :**

- De façon indirecte : en localisant l'hémorragie (rupture de l'anévrisme) dans 45% des cas : sang dans une vallée sylvienne : anévrisme sylvien ; sang dans la scissure inter-hémisphérique : anévrisme de la communicante antérieure
- De façon directe montre l'anévrisme dans 5% des cas ; scanner cérébral : hémorragie méningée temporale gauche

× **Il recherche les complications associées :**

- Hématome intraparenchymateux,
- Hémorragie cérébro-méningée et/ou intraventriculaire
- Œdème, ischémie

FAIRE LE DIAGNOSTIC DE HM

2-Ponction lombaire

a-Indications

- Si suspicion d'HM avec TDM normale, en dehors des contre-indications
- En cas de fièvre afin d'éliminer une méningite

b-Contre-indications

- Coma ou déficit neurologique focal, ou
- Troubles connus de l'hémostase
- Si le scanner montre l'hémorragie.

c-Conditions

- Attendre après FO au cas où le scanner n'a pu être fait
- En absence de signes de localisation neurologique
- Patient calme, correctement installé, en décubitus latéral gauche
- Aiguille fine, manomètre (éventuellement), 3 tubes, centrifugation et culture.
- Eviter contamination sanguine par ponction traumatique

d-Complications possibles

- Fuite majeure de LCR après ablation du trocart d'autant plus que l'aiguille aura été de gros calibre ; ce qui peut entraîner une aggravation neurologique
- Fuite prolongée du LCR entraîne un tableau de céphalées durables
- Resaignement en cas d'anévrisme rompu : par chute de la contre-pression intracrânienne qui s'exerce sur la paroi externe de celui-ci.

e-Résultats

- **Confirme le diagnostic** d'HM lorsqu'elle ramène un LCR :
 - × Uniformément rose ou rouge, ou xanthochromique dans les 3 tubes
 - × Hypertendu
 - × Incoagulable. Le LCR doit toujours être mis en culture (rare méningite qui s'accompagne d'hémorragie).
- **Biochimie** : présence de pigments sanguins, d'une hyperprotéinorachie,
- **Cytologie** : GR altérés, présence de macrophages
- L'étude du LCR n'apporte aucune information étiologique ou pronostique

f-Diagnostic différentiel : PL traumatique

- Pression normale,
- Moins sanglant au fur et à mesure du recueil
- Biochimie : liquide des surnageants clairs (non xanthochromiques)
- Pas de pigments sanguins (produits de dégradation des GR)
- Aspect cellulaire : les GR ne sont pas altérés et pas de macrophages.



Synthèse : scanner en première intention

- Si anormal --> artériographie (angioscanner IRM pouvant être également réaliser sans être l'examen de référence)
- Si normal --> PL :
 - × PL anormale --> artériographie
 - × PL normale --> élimine l'HM ; pas d'artériographie.

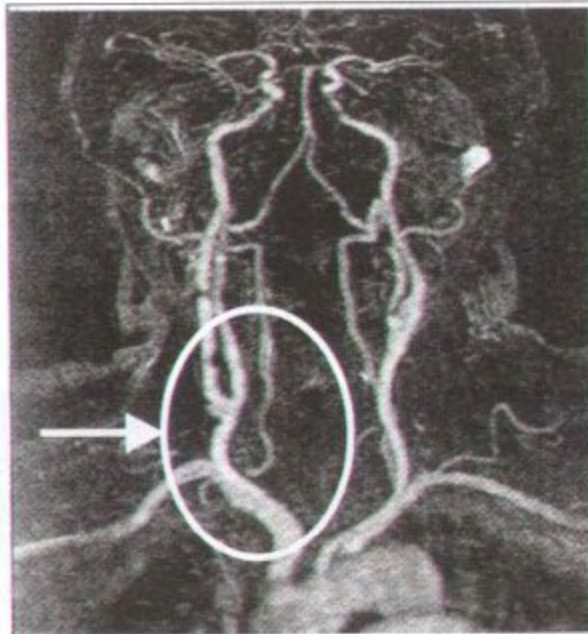


**FAIRE LE
DIAGNOSTIC
TOPO-
GRAPHIQUE
D'UN (DES)
AAIC
ROMPU(S)**

1-Artériographie cérébrale

- C'est l'examen de référence

a-Indications et technique



Artériographie montrant un anévrisme

- C'est l'examen de référence :
 - A faire devant toute HM majeure ou mineure confirmée par le scanner ou la PL
 - En l'absence de contre-indication chirurgicale (car dans une optique thérapeutique)
 - En explorant **les 4 axes artériels** à destination cérébrale selon de multiples incidences
 - Avec temps artériel et temps veineux (pour éliminer un angiome)
 - Risque de l'angiographie :
 - × Faible : mortalité à 0,5%, morbidité permanente à 1,5%
 - × Risque d'ischémie cérébrale par spasme artériel surtout si elle est faite entre J4 et J10.

b-Quand ?

- Dès que possible,
- **Avant J4 ou après J10** (car entre J4 et J10 il y a un risque de spasme qui risque d'aggraver le spasme et/ou de ne pas objectiver l'anévrisme si le spasme est en amont),

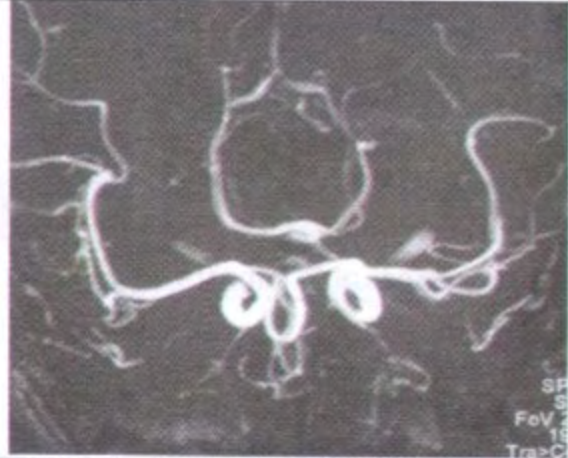
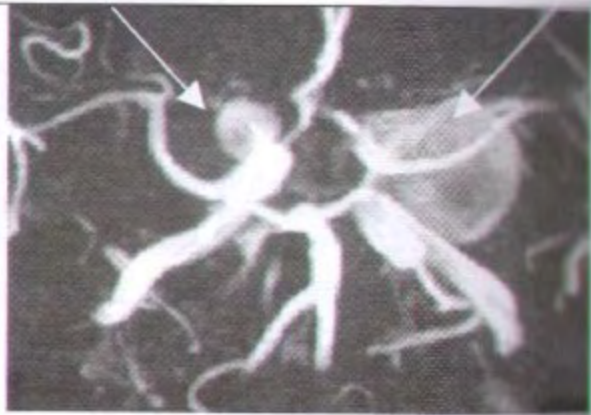
c-Résultats

1°) Peut être normale dans 10 à 20% des cas :

- Il peut s'agir :
 - × D'un anévrisme thrombosé : l'IRM permet de le mettre en évidence
 - × D'une rupture de malformation vasculaire médullaire qui peut se révéler également par une HM, la céphalée pouvant être remplacée par une cervicalgie (indication d'une artériographie médullaire et/ou d'une IRM).
- En dehors de ces cas, l'angio doit être refaite 1 à 2 mois plus tard.

2°) Sinon, elle confirme le diagnostic d'anévrisme :

- Image d'addition ; un anévrisme rompu peut avoir une paroi irrégulière et bilobée (**NB** : la lecture des clichés peut être gênée par la présence de sang autour d'un anévrisme rompu)
- Précise le siège, le volume, la forme, les rapports vasculaires et
- Le caractère unique ou multiple (20%) du ou des anévrismes : faits importants pour la décision thérapeutique
- La taille : < 12 mm dans 80% des cas ; cependant, la présence d'un caillot dans le fond risque de réduire la taille angiographique apparente.

FAIRE LE DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE D'UN(DES) AAIC ROMPU(S)	2-Autres examens complémentaires a-Morpho-fonctionnels - FO, à la recherche d'hémorragie rétinienne - IRM cérébrale : permet de contribuer à l'enquête étiologique (malformation) - ANGIO-IRM : artérielle et veineuse. - Angioscanner avec reconstitution 3D - ECG : arythmie (90%), signes d'ischémie myocardique à la phase aiguë de l'HM (probablement en rapport avec la décharge catécholaminergique qui accompagne l'HM) - Radio thoracique
	 Anévrisme intracrânien : exemple d'angio-IRM montrant une occlusion d'un rameau communquant postérieur.  Angio-IRM : volumineux anévrisme sacciforme sylvien gauche (reconstruction coronale)
	b-Biologie - NFS, plaquettes : une hyperleucocytose dès J1 peut accompagner une HM ; elle peut aussi être attribuée à une infection, une nécrose tissulaire hémorragie, ou une décharge cathécolaminergique - Urée, créatinine, glycémie, Na +, K, Ca 2+ - Crase sanguine, groupe, Rhésus, RAI - Bilan préopératoire.

V-EVOLUTION ET PRONOSTIC

MORTALITE	▪ 35% environ après la 1^{ère} hémorragie anévrismale ; 15% décèdent quelques semaines après une rupture ultérieure ▪ La mortalité spontanée décroît progressivement avec le temps écoulé à partir du saignement ▪ Facteurs de mauvais pronostic : - L'âge > 60 ans - L'état de conscience à l'admission à l'hôpital : - x Malade initialement conscient : 87% de chances de survie et 81% de chances de ne présenter aucune séquelle majeure - x Coma initial : 28% de chances de survie et 16% seulement en ce qui concerne l'absence de séquelles majeures.
-------------------------	---

A COURT TERME	Une aggravation clinique doit faire rechercher les complications : 1-Liée à l'AAIC rompu : resaignement ou récurrence hémorragique ▪ 30% dans les 6 premières semaines, risque maximum entre J7 et J10 2-Liée à l'HM a-Hydrocéphalie aiguë - Par obstruction des voies ventriculaires (surtout l'aqueduc de Sylvius) par les caillots de sang. - Survient dans les premières heures, ou plus souvent dans les 15 premiers jours - Clinique : pas de déficit focal, possibilité rare de paralysie de l'élévation oculaire (syndrome de Parinaud) b-Spasme artériel et ischémie cérébrale - Peut se localiser au niveau de l'anévrisme mais aussi à distance. - Entre J4 et J10 et peut persister plusieurs semaines (6 environ) - Clinique : troubles de conscience d'installation progressive et signes de focalisation, - TDM : zone hypodense correspondant à un territoire artériel, œdème cérébral. c-Hyponatrémie. d-Œdème cérébral avec signes d'HTIC 3-Complications générales ▪ HTA, pneumopathies, infections urinaires et complications de décubitus.
A LONG TERME	1-Récurrence hémorragique ▪ Survient dans 50 à 60% des cas à 6 mois ; 10% à 1 an, 30%/an au-delà. ▪ Plus grave que l'HM initiale et aboutit dans 70% des cas au décès du malade. 2-Séquelles mnésiques et possibilité de déficit focalisé 3-Hydrocéphalie à pression normale : par feutrage des aires de résorption. 4-Comitativité.
PRONOSTIC	▪ Il dépend de : - La quantité de sang détecté par la TDM : critères TDM - La topographie et la taille de l'anévrisme - La présence d'une complication évolutive

VI-TRAITEMENT

TRAITEMENT MEDICAL DE L'HM (dossier ECN 📄)	1-Conditionnement a-Hospitalisation en urgence (transport médicalisé après un accord téléphonique) au service de réa neurochirurgie près d'un bloc opératoire (0 si oublié au dossier d'ECN). b-Mesures de réanimation car pronostic vital en jeu - VVP ; repos strict au lit ; malade à jeun ; dans le calme et l'obscurité - Restriction hydrique (< 500 cc/j) en cas de SIADH, sinon hydratation normale
--	---

**TRAITEMENT
MEDICAL DE L'HM**
(dossier ECN 📄)

- Rééquilibration hydro-électrolytique en cas de vomissement profus
- Assurer une perméabilité des voies aériennes supérieures : aspiration voire intubation si détresse respiratoire
- Alimentation par voie parentérale relayée par sonde naso-gastrique lorsqu'il existe des troubles de la vigilance ou de la déglutition
- Traitements des complications de décubitus : infectieuses (pulmonaire, urinaire)
- Nursing : prévention d'escarre ; soins de bouche et des yeux

2-Traitement médicamenteux

- En IV ou SC si optique chirurgicale sinon *per os*
- **Antalgiques**
 - A doses efficaces pour le traitement des céphalées :
 - × Paracétamol (éviction des morphiniques risque d'instabilité tensionnelle mal tolérée)
- **Lutte contre le vasospasme artériel et l'ischémie cérébrale :**
 - Seule la **nimodipine** (Nimotop®), en administration précoce, a fait preuve d'un effet favorable
 - En préventif lors d'une forme modérée : **per os** à 300 mg/j en cp, à poursuivre pendant 1 à 2 semaines en postopératoire.
 - En curatif d'un spasme ou lors d'une HM sévère : 1 mg/h en IV à la SE pendant 2 h, à augmenter ensuite à 2 mg/h en fonction de la tolérance tensionnelle ; à maintenir pdt une anesthésie, une chirurgie ou une angioplastie
- **Sédation :**
 - Anxiolytiques : diazépam (Valium®) 5 mg 3 x j
 - Repos strict au lit, au silence, seul, dans une chambre semi-éclairée
- **Prévention de l'ulcère de stress**
- **Lutte contre les facteurs d'HTIC :**
 - Laxatifs, antitussifs, sondage urinaire si rétention d'urine sinon Pénilex®
 - Traitement de l'œdème cérébral et/ou HTIC si nécessaire
- **Anticomitial : non** systématique, à titre préventif :
 - Rivotril® : soit 3 x 1 mg/j en IV, soit
 - Gardénal® 100 mg/j le soir en IM ou SC, soit Dépakine® IV à la SE 1.600 mg/j
- **Antihypertenseurs : contrôle de l'HTA qui doit rester $\leq 15/10$ (0 si oublié au dossier d'ECN).**
Objectif : PAM 120/100 mmHg
 - Pour l'HTA chronique (21%) : le traitement habituel s'il y en a un
 - Pour l'HTA initiale transitoire qu'accompagne l'HM (réponses à une décharge de catécholamine) dont la durée n'excède habituellement pas 36 à 48 h :
 - × Catapressan® 1 amp en IM 3 x/j voire en perfusion continue
 - × Eupressyl® (urapidil) : 100 mg dans 50 ml de solvant, dose initiale 2 mg/min soit 1 ml/min à la SE, puis 2 à 30 mg/h
 - TOUT TRAITEMENT HYPOTENSEUR DOIT ETRE INTERROMPU DEVANT L'APPARITION DE SIGNES D'ISCHEMIE CEREBRALE FOCALE OU DIFFUSE
- **Surveillance :**
 - Pouls, TA, température, conscience toutes les 15 min, diurèse, score de Glasgow
 - Pupilles et examen neurologique toutes les 2 h pendant les 12 premières heures.

TRAITEMENT DES COMPLICATIONS PRECOSES DE L'HM	1-Hydrocéphalie ▪ Drainage du LCR : ventriculo-péritonéal ou ventriculo-péricardique ▪ Indication : – Uniquement les patients symptomatiques (cliniques et TDM) – Une dilatation ventriculaire isolée sans signes de souffrance cérébrale ou d'HTIC ne doit pas être dérivée – Dans le doute, l'indication ne sera portée que sur les arguments tirés d'un monitoring continu de la pression intracrânienne. 2-Ischémie cérébrale précoce ou retardée ▪ Contrôle de la volémie et de la TA : une chute de la volémie ou de la TA (< 15/9-10) peut entraîner un AVCI hémodynamique ▪ Antagonistes calciques (Nimotop®) administrés le plus précocement possible 3-Resaignement : Exclusion en urgence de l'anévrisme.
TRAITEMENT CHIRURGICAL DE L'AAIC ROMPU	1-But Le but est de traiter le(s) AAIC rompu(s) repéré(s) grâce aux données de l'artériographie <u>pour éviter entre autre le resaignement.</u> 2-Contre-indications de la chirurgie ▪ Spasme vu à l'angio ou suspecté à la clinique ▪ Signes d'ischémie : cliniques et/ou TDM ; troubles de la conscience ▪ Stades 4 et 5 de la classification de Botterel. 3-Indications ▪ En urgence : si aggravation brutale avec l'aide d'anticomitiaux et anti-œdémateux ▪ En différé, le plus souvent dans les 3 premiers jours (avant l'apparition du spasme), délai adapté en fonction : – De la gravité du tableau clinique initial : amène souvent à retarder l'intervention – Du terrain : tares associées – Du caractère anatomique de l'anévrisme. 4-Techniques ▪ Deux méthodes selon les équipes : – Chirurgie : abord direct de la malformation, dissection sous microscope, pose d'un clip non ferro-magnétique au niveau du collet du sac anévrismal ou ligature du collet de l'anévrisme – Traitement endo-vasculaire : quand la chirurgie n'est pas possible ou quand le collet est trop large : exclusion de l'anévrisme à l'aide d'un ballonnet gonflable ou micro-coils (matériel en titane empletonné favorisant la thrombose physiologique de l'anévrisme).

MALFORMATIONS OU ANGIOMES ARTERIO-VEINEUX

I-GENERALITES

- Sont des malformations congénitales, constituées par un peloton vasculaire, réalisant un court-circuit entre l'artère et la veine
- Plus rares que les anévrismes, responsables de 5 à 10% des HM non traumatiques
- Localisation : 90% des cas au niveau des lobes cérébraux dans le parenchyme près de la convexité, 10% au niveau du tronc cérébral

II-CLINIQUE

- Manifestations avant rupture : les 50%, non rompues, se révèlent PAR CRISE COMITIALE (+++), hémicrânie, ou signes focaux
- Après rupture : 50% d'entre eux se révèlent par une hémorragie méningée ; le plus souvent avant l'âge de 30 ans

FORMES NON ROMPUES	1-Interrogatoire : recherche les éléments en faveur de : ▪ Antécédents de crise(s) comitiale(s) ▪ Notion de souffle continu à l'auscultation du crâne à renforcement systolique 2-Examen clinique ▪ La coexistence d'un autre angiome cutané ou rétinien (rare) ▪ Déficit neurologique par mécanisme ischémique.
FORMES ROMPUES	▪ La rupture a un début brutal ▪ Age de survenue : le plus souvent entre 20 et 40 ans ▪ Signes d'hémorragie cérébro-méningée le + souvent : signes d'HM + signes focaux ▪ L'hémorragie méningée pure est plus rare ▪ Crises d'épilepsie partielle fréquentes, ▪ Recherche d'angiome cutané ou rétinien (FO).

III-EXAMENS COMPLEMENTAIRES

En deux temps là aussi :

FAIRE LE DIAGNOSTIC DE L'H.M	▪ Radiographie du crâne : calcifications intracrâniennes ▪ TDM cérébrale sans injection : – Peut montrer l'hématome sous forme d'hyperdensité spontanée dans le parenchyme et/ou dans l'espace sous-arachnoïdien – Peut montrer la MAV ▪ PL après FO : quand le scanner ne peut être fait ou est normal
-------------------------------------	---

**FAIRE LE
DIAGNOSTIC
DE LA MAV**

- Doppler : augmentation globale des vitesses de circulation sanguine (hyperdébit)
- L'IRM en image de flux et l'ARM
- Artériographie (temps artériel et veineux cf. supra) : indispensable pour les indications thérapeutiques.



Malformation vasculaire
IRM en séquence T2 (1^{ère} écho) :
exemple de cavernomes.

IV-EVOLUTION

- Beaucoup moins sévère que l'anévrisme
- **A court terme**, le risque de spasme ou de resaignement est rare
- **A long terme** :
 - Risque de déficit neurologique lié à l'hémorragie intraparenchymateuse
 - Epilepsie partielle pharmacorésistante.

V-TRAITEMENT

1-Traitement médical (cf. HM)

2-Traitement de la malformation

A discuter entre neurochirurgiens, neuroradiologues, voire radiothérapeutes.

- Les moyens :
 - Exérèse chirurgicale et évacuation d'éventuel hématome,
 - Embolisation par neuroradiologie interventionnelle ou
 - Les 2 combinées : embolisation des artères nourricières puis exérèse chirurgicale
 - Voire radiothérapie stéréotaxique.
- Choix du traitement :
 - Dépend de la localisation et de l'aspect :
 - × Exérèse si près du cortex et surtout dans une zone non fonctionnelle
 - × Plutôt une embolisation si située dans la fosse postérieure
 - × Radiothérapie stéréotaxique pour certains, si inaccessible à la chirurgie ou à l'embolisation, ou en complément de ces dernières.

POINTS FORTS

- Toute céphalée aiguë d'installation brutale est une hémorragie méningée jusqu'à preuve du contraire, il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique.
- Le diagnostic repose sur l'imagerie médicale avec scanner cérébral, voire ponction lombaire.
- Les deux principales causes : sont l'anévrisme artériel et la malformation artério-veineuse.
- L'examen de référence est l'angiographie cérébrale précédée par une angio-IRM et/ou angio-scanner. Le traitement est basé sur la prise en charge des complications aiguës ou tardives avec en particulier penser à la récurrence et au spasme artériel.
- Le traitement de l'anévrisme lui-même fait appel à la neuroradiologie interventionnelle.



ECN 2008
Dossier 1

Chapitre 25 -ITEM N°261

MALADIE DE PARKINSON (MP) ET AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS (SP)

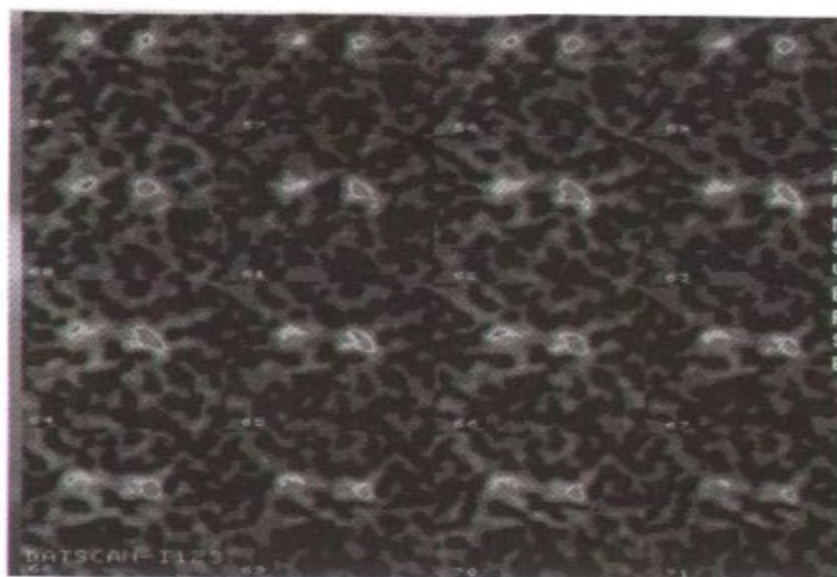
1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer une maladie de Parkinson. • Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient. • Décrire les principes de la prise en charge au long cours.	
ITEMS LIEES	49, 50, 63, 64, 162, 322, 341	
MOTS CLES 	• Dégénérescence des noyaux gris centraux dopaminergiques • Syndrome extra pyramidal • Triade : hypertonie plastique, tremblement de repos, akinésie • MPI (90%) : caractère asymétrique, absence d'atypie, réponse à la L-DOPA • Autres syndromes parkinsoniens (NLP, Wilson...) • Pas de bilan si pas de doute diagnostic (diag. clinique) • Traitement médicamenteux : L-DOPA/agonistes dopaminergiques, anticholinergiques • Traitement non médicamenteux : kiné, orthophonie, prévention des chutes, aides sociales • Complications indépendantes et liées au traitement	
CONFERENCES DE CONSENSUS	• Maladie de Parkinson ALD 16, Avril 2007	

SYNDROMES PARKINSONIENS

Le DATSCAN est une molécule permettant d'analyser les transporteurs de la dopamine au niveau du striatum grâce à des images scintigraphiques



Un aspect de DATSCAN normal : intérêt de distinguer un tremblement essentiel où le DATSCAN est normal (au niveau des noyaux caudés et du putamen) d'un syndrome parkinsonien.



Un aspect de DATSCAN pathologique faisant le diagnostic d'un syndrome parkinsonien avec hypofixation du putamen du côté droit et gauche. (**NB** : le putamen est en arrière du noyau caudé).

I-EPIDEMIOLOGIE

- Fréquence :
 - 150 pour 100.000 habitants soit 100.000 patients en France
 - 90% sont des MPI et les 10% restant sont dominés par les syndromes parkinsoniens (SP) liés aux neuroleptiques.

II-ETIOLOGIES

- 90% sont des MPI, les autres étiologies sont classées en SP secondaires et SP dégénératifs

SYNDROMES PARKINSONIENS (SP) SECONDAIRES

1-SP iatrogènes (interrogatoire +++)

- Une prise antérieure et récente de médicaments au long cours (**neuroleptiques**, antihistaminiques, antivertigineux, inhibiteurs calciques, antidépresseurs agissant sur la sérotonine).

a-Neuroleptiques +++

- Types : Nozinan[®], Haldol[®], Largactil[®] ou formes « cachés » (Pimpéran[®], Solian[®]...)
- SP le plus souvent chez le sujet âgé, dans les 3 mois après la mise en route du traitement.
- La réduction ou l'arrêt des neuroleptiques permettent le plus souvent la régression du SP dans un délai de 1 à 8 semaines et parfois un an.
- Action : bloquent les récepteurs dopaminergiques post-synaptiques entraînant un *SP dopa-résistant*
- Ce SP peut être amélioré par des anticholinergiques (mais risque de détérioration intellectuelle).

b-Inhibiteur calciques : Sibélium[®] (prescrits pour migraines ou vertiges)

c-Autres : alphas-méthyl dopa (Aldomet[®]), lithium...

SYNDROMES PARKINSONIENS (SP) SECONDAIRES

2-SP « vasculaires »

- FDR neuro-vasculaire, TDM cérébrale évocatrice (à réaliser au moindre doute)
- Etats lacunaires ou multi-infarctus (syndromes pseudo-parkinsoniens)
- Etat criblé du striatum, maladie de Binswanger
- Autres : angiopathie amyloïde, malformation artério-veineuse.

3-SP des hydrocéphalies

- Hydrocéphalies non communicantes
- Hydrocéphalies à pression normale.

4-SP post-traumatiques

- Traumatismes crâniens uniques ou répétés (boxeurs).

5-SP post-encéphalitiques : rares

- Post-encéphalitique (encéphalite de von Economo),
- Encéphalites virales, VIH inclus
- Infections bactériennes, fongiques, parasitaires du SNC
- Autres (prions, panencéphalite sclérosante subaiguë, Whipple).

6-SP liés à des causes toxiques ou métaboliques

- Anoxie/hypoxie
- **Intoxication au monoxyde de carbone :**
 - SP akinéto-hypertonique
 - Le plus souvent observée après un intervalle libre de plusieurs semaines
 - Souvent au décours d'un coma
- Disulfide de carbone, cyanure, méthanol, disulfirame, hydrocarbures, n-hexane, solvants, manganèse
- Encéphalopathie après piqûre de guêpe
- Manganisme chronique
- Dégénérescence hépato-lenticulaire acquise dans **la maladie de Wilson :**
 - Clinique : SP chez un sujet jeune, **de moins de 45 ans**, anneau péri-cornéen de Kayser-Fleischer, cirrhose hépatique
 - Biologie : déficit en céruloplasmine, cuprémie basse, cupriurie élevée
 - TDM : une lésion localisée des noyaux gris
 - TTT : Trolovol® (D-pénicillamine)
- Hémochromatose héréditaire, calcifications des noyaux gris (syndrome de Fahr)
- Dystonie dopa-sensible, encéphalomyopathies mitochondriales
- Maladies de surcharge, myélinolyse centro- et extra-pontine.

7- Autres causes secondaires rares

- Tumorales (lobe frontal, 3^{ème} ventricule, méningiome de la convexité)
- Maladies inflammatoires, paranéoplasiques (?), hémātome sous-dural chronique
- Sclérose en plaques (?).
- Caractéristiques :
 - Clinique :
 - × Sujets de plus de 45 ans ; bilatéralité d'emblée des symptômes
 - × Rareté du tremblement typique
 - × L'association à d'autres signes neurologiques : troubles oculomoteurs (paralysie de la verticalité dans le SSRO), mouvements anormaux (maladie de Huntington), dystonie, détérioration intellectuelle
 - Mauvaise réponse à la dopathérapie
 - Histologie : classiquement on ne trouve pas de corps de Lewy

**LES
SYNDROMES
PARKINSONIENS
ASSOCIES AUX
MALADIES
NEURO-
DEGENERATIVES
PRIMAIRES
SPORADIQUES
OU
HEREDITAIRES**

1-Les syndromes parkinsoniens d'origine dégénérative

a-Maladie de Parkinson : cf. supra

b-Atrophie multi-systématisée (AMS)

- Dégénérescence striato-nigrique associée à une atrophie ponto-cérébelleuse
- Clinique : SP associés à des signes de dysautonomie (hypotension orthostatique et troubles génito-sphinctériens), des signes pyramidaux et cérébelleux
- Réponse à la L-dopa faible, voire nulle, fonctions cognitives respectées.
- Le syndrome de Shy-Drager :
 - × C'est une AMS ou dégénérescence de plusieurs systèmes : système autonome avec ataxie cérébelleuse, SP et amyotrophie (perte des neurones des cornes intermedio-latérales de la ME).
 - × Clinique : SP, hypotension orthostatique (idiopathique), impuissance, rétention urinaire, incontinence fécale, dyshydrose (sudation), diminution des sécrétions lacrymales et salivaires.

c-Dégénérescence cortico-basale

- Dégénérescence striato-nigrique associée à une atrophie lobaire essentiellement fronto-pariétale

d-Paralysie supra-nucléaire progressive ou syndrome de Steele-Richardson-Olszewski (SSRO)

- 5% des SP, survient chez des personnes âgées (comme la maladie de Parkinson) ; diagnostic souvent posé au bout de 3 ans d'évolution
- Clinique :
 - × Le tremblement est rare ; sd. akinéto-hypertonique, sd. pyramidal, détérioration cognitive de type frontal
 - × **Atteinte de la verticalité** (sd. de Parinaud), de la réactivité oculo-vestibulaire,
 - × Troubles de l'équilibre et de la marche, chutes précoces inexpliquées, possibilité de conduite hétéro ou auto-agressive.
 - × Dystonie en extension de la nuque, dysarthrie, troubles de la déglutition.
- En SPECT, on recherche une hypoperfusion frontale.
- Anatomopathologie :
 - × Perte neuronale et gliose dans les tubercules quadrijumeaux et la calotte du mésencéphale, le corps de Luys, les noyaux vestibulaires et oculomoteurs.
- **Traitement** : la L-dopa seule ou associée à un anticholinergique est très souvent inefficace.

f-La Maladie des corps de Lewy ou démence à corps de Lewy

- Le corps de Lewy est diffus au niveau du cortex cérébral
- Le SP est associé à un sd. démentiel précoce ; peu de réponse à la L-dopa.

2-Syndromes parkinsoniens et maladies héréditaires

- Maladie de Huntington : les formes juvéniles peuvent débiter par un syndrome akinétique.
- Ataxies autosomales dominantes de type 1
- Atrophie dentato-rubro-pallido-luysienne
- Neuro-acanthocytose
- Maladie de Hallervorden-Spatz
- Syndrome parkinsonien-dystonie lié à l'X (Lubag)
- Syndromes parkinsoniens familiaux de phénotypes variés

LA MALADIE DE PARKINSON (DITE IDIOPATHIQUE)

DEFINITION : maladie dégénérative, touchant les sujets de plus de 50 ans, d'origine inconnue, caractérisée par une **dégénérescence progressive des neurones dopaminergiques nigro-striés**, responsable d'un **déséquilibre biochimique et fonctionnel au sein des boucles motrices extrapyramidales**.

I-EPIDEMIOLOGIE

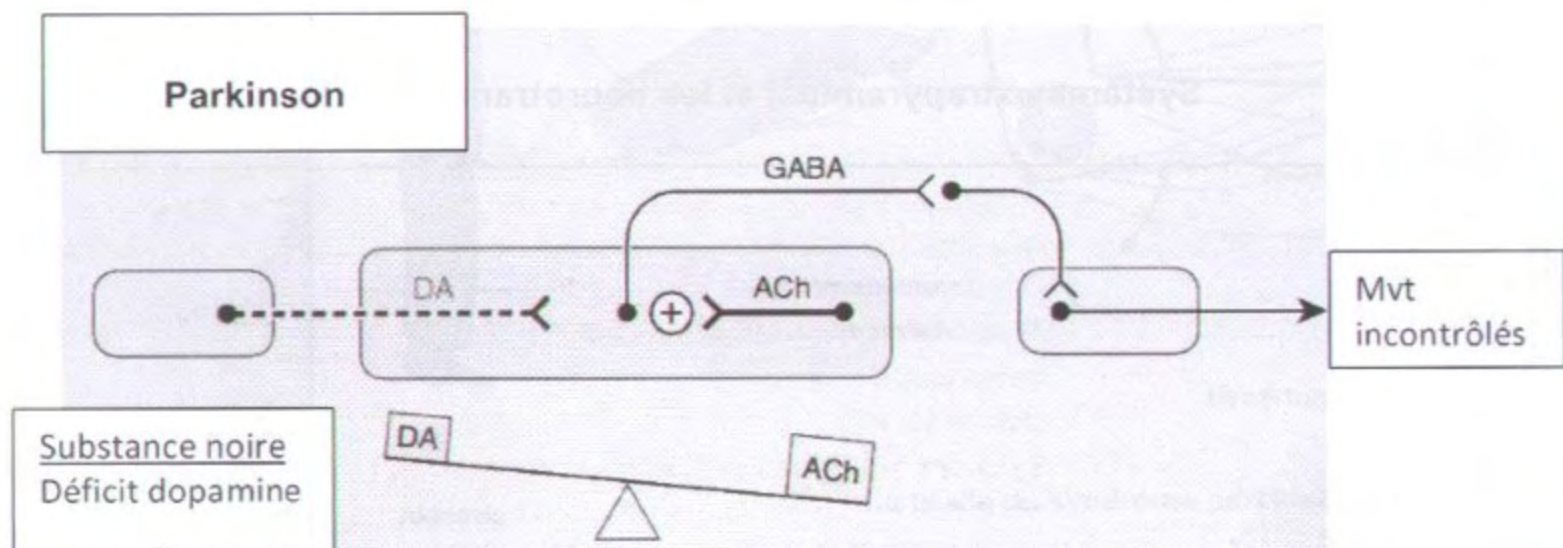
- La MP est la **plus fréquente** des maladies neuro-dégénératives après la maladie d'Alzheimer.
- La fréquence :
 - Syndromes parkinsoniens : 150 pour 100.000 habitants soit 100.000 patients en France ; 90% sont des MP et 10% sont liés aux neuroleptiques.
 - De la MP : 1,5% de la population ≥ 65 ans, 0,4% de la population de plus de 40 ans.
 - Sa fréquence augmente exponentiellement avec l'âge. Elle débute dans 70% des cas entre 45 et 70 ans (âge moyen 55 ans), mais il existe des formes juvéniles et des formes tardives.
- La MP existe dans le monde entier mais serait moins fréquente en Chine et en Afrique.
- Les facteurs d'environnement pourraient jouer un rôle car :
 - Les Noirs d'origine africaine des USA ont la même prévalence que les blancs américains
 - Les Chinois émigrés à Formose ont la même prévalence que la population autochtone.
- Mortalité importante : 2 à 5 fois celle de la population du même âge.

II-PHYSIOPATHOLOGIE

INTRODUCTION

- Le **système extrapyramidal** influence l'**activité de la voie pyramidale** volontaire et contrôle les activités spontanées et automatiques, segmentaires et axiales (gestualité, ballant des bras, mimique) par l'intermédiaire des noyaux gris centraux.
- Une atteinte de ce système va entraîner :
 - Une **réduction de la motricité** : atteinte de la voie nigro-striée dans la MP
 - Une **production de mouvements anormaux** : atteinte du corps de Luys dans l'hémiballisme, du striatum dans la chorée, etc.
- Les **syndromes parkinsoniens secondaires** résultent d'une perte d'action (blocage des récepteurs par les neuroleptiques) ou d'une interférence d'action de la dopamine au niveau des noyaux gris centraux (voie nigro-striée).

SCHEMA PHYSIOPATHOLOGIQUE SIMPLIFIE

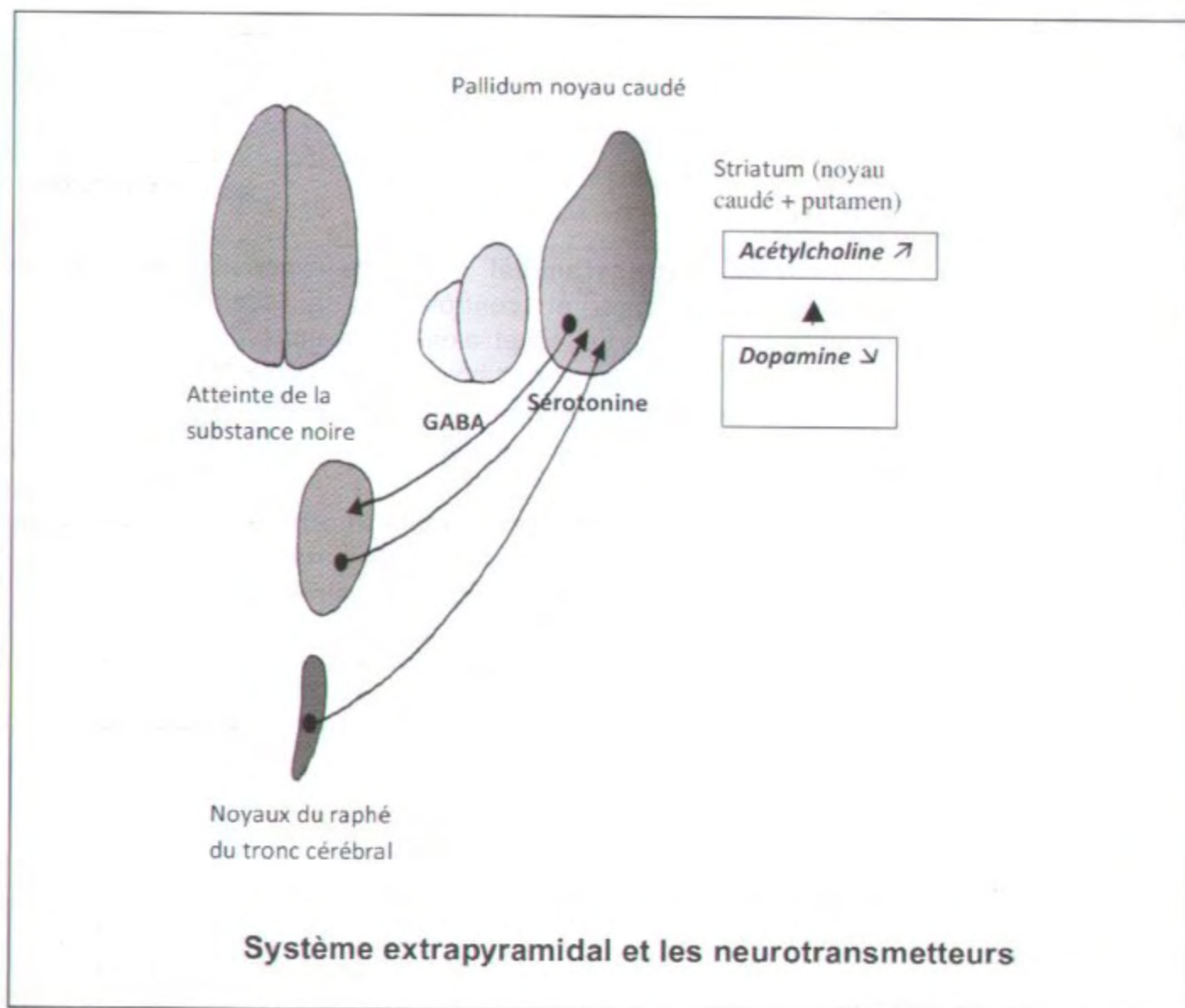


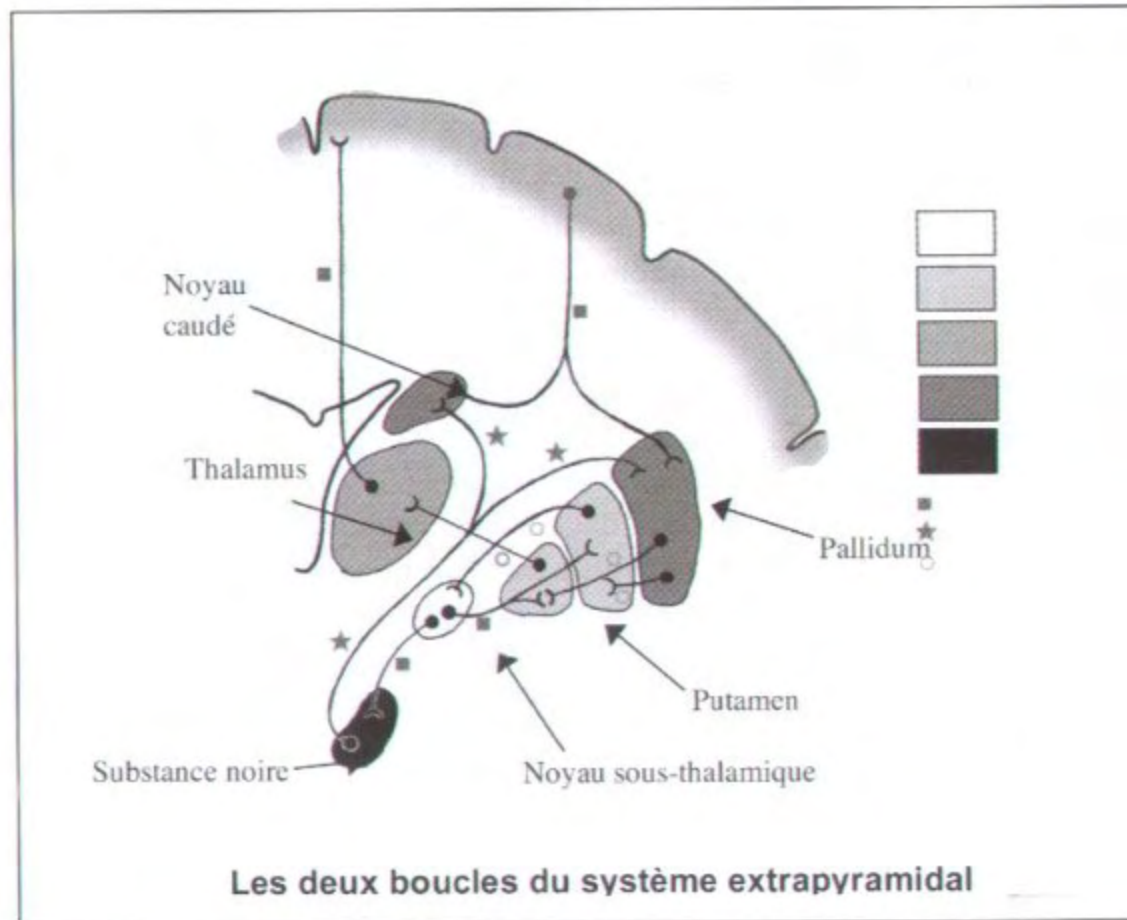
Quelques éléments physiopathologiques

- La maladie de Parkinson est une maladie dégénérative caractérisée par la perte progressive
- des neurones dopaminergiques qui constituent la voie nigrostriatale. Le déficit en dopamine striatale qui en résulte est à l'origine de la symptomatologie caractéristique de cette maladie.
- Diminution des taux de **dopamine** dans le striatum, suite à une dégénérescence des neurones dopaminergiques (corps cellulaires dans la **substance noire**, terminaisons dans le **striatum**).
- Ces neurones dopaminergiques assurent un contrôle inhibiteur sur les neurones GABAergiques du striatum (lesquels sont sous un contrôle excitateur cholinergique)

Il en ressort :

- Déficit dopamine et augmentation acétylcholine
- justifie les traitements : agonistes dopaminergiques/L-DOPA et anticholinergiques.
- Stigmate neuropathologique caractéristique, le corps de Lewy,
- La cause de la maladie de Parkinson est encore inconnue.





III-CLINIQUE DE LA MALADIE DE PARKINSON

FORME DE DEBUT	▪ Les signes peuvent être unilatéraux ou dissociés (forme tremblante pure, forme unilatérale, forme axiale). ▪ Le tremblement est souvent inaugural, puis les signes extrapyramidaux s'installent en plusieurs mois ▪ On peut par ailleurs retrouver : – Ralentissement psychomoteur, tendance dépressive – Apathie, fatigabilité anormale et croissante.
MANIFESTATIONS CLINIQUES (dossier ECN 📁)	▪ Quatre signes principaux : – La triade parkinsonnienne : on parle de syndrome extrapyramidal devant la présence de 2 ou 3 signes de la triade appelée parkinsonnienne : × Tremblement de repos, × akinésie et rigidité ou hypertonie. – L'instabilité posturale. Akinésie Tremblement de repos Hypertonie La triade du syndrome parkinsonien

MANIFESTATIONS CLINIQUES

(dossier ECN 🐾)

1-Le tremblement de repos +++

- Spécifique ; il représente l'un des motifs de consultation les plus fréquents
- Recherché sur un segment de membre en appui, en situation de détente, il prédomine aux extrémités (atteinte distale des membres)
- **Souvent à prédominance unilatérale, asymétrique, respectant le chef** (la tête), mais concerne souvent les muscles péri-buccaux (lèvres, langue, menton).
- Il est fin, lent, **régulier** (4 à 7 c/s), mime des mouvements d'émiettement du pain au niveau des mains, « battement de coulpe », « rouler une cigarette », « battement de tambour » au niveau des avant-bras et « petits mouvements de pédalage » au niveau des pieds.
- **Intermittent, accentué par l'émotion**, la concentration et le calcul mental (ce qui le différencie des autres tremblements)
- Disparaît pendant le sommeil, au cours du déroulement d'un mouvement volontaire et lors du maintien d'une attitude ; il réapparaît dès l'arrêt du mouvement.
- Présent très souvent dans la MPI, manque souvent dans les autres sd. parkinsoniens.

2-L'akinésie

- **Difficulté d'initiation d'un geste** volontaire ou automatique
- **Lenteur d'exécution** et d'amplitude des gestes fins :
 - Le geste est rare et demande au malade un effort tout au long de son déroulement.
 - Se manifeste surtout lors des **mouvements alternatifs** (marionnettes, fermeture-ouverture de la main, tapotement du pied, se raser, se maquiller, se retourner dans son lit). Chaque patient présente une gêne motrice qui lui est propre
- Le démarrage du pas se fait avec hésitation ou retard (piétinement au démarrage) ; **perte du ballant** d'un ou des deux bras à la marche
- **Perte de la mimique** (faciès figé ou « poker face ») et rareté du clignement
- Diminution du timbre de la voix (souvent plus basse comme enrouée), la parole devient monotone et parfois le débit s'accélère (tachyphémie) ; troubles de déglutition
- **Micrographie** : progressive ; est parfois le 1^{er} signe. Elle est liée à l'akinésie.
- Evaluation de :
 - **L'akinésie segmentaire** : faire les marionnettes, des mouvements rapides d'ouvertures et de fermeture de la pince index-pouce, comparer les 2 côtés
 - **L'akinésie axiale** : se lever d'un siège, se retourner dans le lit.
- La présence de « **kinésies paradoxales** » est possible (effacement total et soudain, de quelques instants, de l'akinésie ; déclenchées par une vive émotion).
- Au stade évolué, l'akinésie est responsable de troubles de la marche et des chutes.

3-La rigidité ou hypertonie extrapyramidale

- Résistance généralisée aux mouvements passifs (flexion/extension du poignet ou de l'avant-bras, prono-supination) :
- Elle est **plastique** (hypertonie plastique), de consistance cireuse ou « **en tuyau de plomb** »
- Prédomine aux fléchisseurs des membres et à l'axe, imposant une silhouette caractéristique.

MANIFESTATIONS
CLINIQUES

(dossier ECN 🐾)

- « **Roue dentée** » : phénomène perçu au niveau du tendon du biceps et au poignet, lors des mouvements flexion/extension répétés, l'hypertonie apparaît puis **cède par à-coups**.
- Augmentée à l'activité musculaire dans un autre territoire (**signe de Froment**) : accentuation de la rigidité du poignet lorsqu'on demande au patient de contracter le poing controlatéral ; ne pas confondre avec le signe du journal de Froment de la paralysie cubitale).
- Reste stable et homogène tout le long de la mobilisation passive, contrairement à l'hypertonie pyramidale spastique, qui se renforce d'autant plus que l'étirement passif est rapide.
- Entraîne une augmentation du réflexe de posture perceptible au niveau du tendon du jambier antérieur.

4-Troubles de la posture

a-Mécanismes

- **Simple instabilité posturale** dans les situations particulières (passage étroit, escabeau, demi-tour rapide), mauvaise résistance à la poussée avec déséquilibre
- **Rétropulsion** avec comme conséquence parfois révélatrice **les chutes** :
 - × Par incapacité à « se rattraper » lors d'événements accidentels (trottoir, pavé),
 - × Pour de simples changements de position trop rapides (si le téléphone sonne)
 - × Lors d'une activité simultanée (transport d'un objet).
- La combinaison de ces signes explique **les troubles de la marche** à pas traînants, puis à petits pas avec **festination** puis le **freezing** (enrayage cinétique)
- Véritable **piétinement** sur place.

Trouble de la posture



b-Chutes

- S'observent après plusieurs années d'évolution.
- Peuvent avoir plusieurs mécanismes :
 - × **Accidentelles** : lorsque le patient a trébuché sur un obstacle.
 - × **Par instabilité permanente** :
 - Absence de : vertiges, latéralisation, élargissement du polygone de sustentation, déficit proprioceptif
 - Circonstances : lors de changement de direction, d'un ralentissement ou à l'arrêt.
 - × **Par hypotension orthostatique** :
 - Liée aux médicaments dans la MPI (dopamine ou traitement par β -bloquant), à la dysautonomie dans l'atrophie multi-systématisée).

MANIFESTATIONS CLINIQUES (dossier ECN ☞)	× Par « freezing » : → Les stimuli visuels ou auditifs peuvent entraîner un blocage brutal de la motricité, responsable d'un déséquilibre et d'une chute → La chute est généralement précédée d'un piétinement. 5-Autres signes associés de façon inconstante ▪ Un réflexe nasopalpebral inépuisable ▪ Des signes neurovégétatifs : - Hypotension orthostatique qui risque d'être majorée par le traitement - Troubles vésico-sphinctériens (dysnergie vésico-sphinctérienne, contraction desinhibée du détrusor --> mictions impérieuses, incontinence) - Hypersialorrhée, séborrhée du visage qui est luisant ▪ Troubles psychiques et cognitifs : - Troubles de l'humeur voire syndrome dépressif précoces ou tardifs. - Anxiété, hallucinations visuelles, accès confusionnels - Détérioration intellectuelle (de type sous-cortico-frontal) : troubles de la mémoire de travail et de la mémoire à long terme, des fonctions exécutives - Lenteur idéatoire (bradykinésie psychique). ▪ Troubles du sommeil.
---	--

IV-DIAGNOSTIC POSITIF DE LA MALADIE DE PARKINSON

- **Le diagnostic est avant tout clinique :**
 - La présence des signes moteurs (au moins 2 des quatre) et l'existence d'une asymétrie,
 - L'absence d'une autre étiologie et une réponse positive à la L-DOPA.
- Au besoin, on s'aidera de quelques examens complémentaires pour déterminer les causes éventuelles des syndromes parkinsoniens (médicaments, vasculaires, tumeurs etc.).
- Les examens anatomopathologiques *post-mortem* rendent un diagnostic certain :
 - Diminution du nombre des neurones principalement dans la substance noire
 - Présence d'inclusions intracellulaires : corps de Lewy.

ARGUMENTS EN FAVEUR DE LA MPI DEVANT UN SD. PARKINSONIEN	1-Arguments cliniques a-Signes négatifs - Absence d'autres causes décelables : prise de neuroleptique, antécédents d'AVC répétés, d'encéphalite, d'intoxication (CO) etc. - Absence de signes neurologiques « en plus » : × Signe de Babinski, syndrome cérébelleux × Troubles oculomoteurs (en dehors d'une limitation modérée du regard vers le haut) × Apraxie, dysautonomie sévère, détérioration intellectuelle, d'instabilité posturale. b-Signes positifs - Au moins 2 signes de la triade parkinsonienne - Apparition et aggravation lentement progressives - Début unilatéral et persistance d'une asymétrie au cours de l'évolution - Mouvements anormaux choréiques sévères induits par la lévodopa.
--	--

ARGUMENTS EN FAVEUR DE LA MPI DEVANT UN SD. PARKINSONNIEN	2-Améliorations franche des troubles sous L-dopa +++ (ou agonistes dopaminergiques) tout au moins au début. - La dopa-sensibilité est un élément majeur du diagnostic : - Test diagnostique, seule la MPI y répond indiscutablement. A utiliser en cas de doute (à doses efficaces pendant un mois + dompéridone) - S'assurer qu'un sd. dépressif ne modifie pas l'appréciation par le patient de la réponse au traitement 
FORMES CLINIQUES	1-Formes akinéto-hypertoniques : le tremblement est absent. 2-Formes tremblantes de la MP : le tremblement est prédominant. 3-Formes unilatérales : n'intéressent qu'un hémicorps (hémiparkinson).
L'EVOLUTION	- Ne se conçoit que sous traitement mais le plus souvent se fait vers l'aggravation. - Quand les premiers signes apparaissent, on estime que 70 à 80% des neurones de la substance noire sont atteints. Stade 1 : symptômes unilatéraux dont 2 des suivants tremblement de repos, raideur et akinésie Stade 2 : début des symptômes bilatéraux. Peuvent être atteints l'élocution, la posture et/ou la marche Stade 3 : aggravation des symptômes bilatéraux. Troubles de l'équilibre. Stade 4 : l'invalidité est présente, mais le sujet est encore autonome. La bradykinésie s'accroît. Stade 5 : l'autonomie est atteinte. 1-Les premières années « Lune de miel » : la L-dopa améliore nettement les signes. - Cette bonne réponse initiale au traitement est un élément pronostique favorable, son absence doit faire évoquer plutôt un syndrome apparenté. 2-Ultérieurement, apparaissent : 3 signes de déclin : moteur, d'efficacité des traitements, psychique et intellectuel Des fluctuations d'effet (on-off) : alternance de périodes de déblocage et de blocage Des chutes liées aux troubles posturaux ou à une hypotension orthostatique Dystonies, mouvements choréiques (liés aux effets secondaires des médicaments) - Des épisodes confusionnels (liés le plus souvent aux médicaments de type L-dopa ou anticholinergiques : surdosage ou arrêt brutal). 3-A un stade évolué Détérioration intellectuelle de type sous-cortico-frontal. Non-réponse au traitement ou blocage-tremblement ou déblocage-dyskinésies. Grabatisation et décès surviennent en moyenne 15 à 20 ans après le début.

V-TRAITEMENT DE LA MALADIE DE PARKINSON

(dossier ECN 🧑)



ECN 2008
Dossier 1

- But du traitement : corriger durablement les symptômes surtout moteurs (taux de dopamine)
- Il n'existe pas de traitement curatif ou protecteur.

EVALUATION PRE-THERAPEUTIQUE

1-Bilan pré-thérapeutique : évaluer

- L'état clinique : variation des symptômes dans la journée
- Les troubles du sommeil : important de les prendre en charge
- Les fonctions cognitives et psychiques : ralentissement, troubles mnésiques, dépression
- Recherche d'une hypotension orthostatique
- Recherche de contre-indications médicamenteuses.

2-Echelles d'évaluation

- Non indispensables pour le diagnostic, mais utiles pour évaluer handicap et réponse au traitement
- L'échelle UPDRS (Unified Parkinson's Disease Rating Scale) : utile à tous les stades.

3-Etude de la qualité de vie

- Syndrome dépressif, troubles du sommeil
- La sévérité du syndrome moteur étant le plus souvent au second plan.

TRAITEMENTS PHARMACOLOGIQUES

1-Précurseur de la dopamine : la L-dopa :

- La L-DOPA est synthétisée à partir de la tyrosine grâce à l'aide de la tyrosine hydroxylase
- La dopamine est ensuite obtenue grâce à la dopa décarboxylase au niveau des noyaux gris
- La dopa est dégradée par la MAO et la COMT.

a-Caractéristiques

- **Reste la plus efficace**, traverse la barrière hémato-méningée vers les noyaux gris
- Traitement substitutif, fait augmenter la quantité pré-synaptique de dopamine
- L'utilisation simultanée d'un inhibiteur périphérique de la **décarboxylase** (bensérazide dans le Modopar® ou la carbidopa dans Sinemet®) permet de limiter ainsi les effets secondaires (nausées, palpitations, érythème cutané)

b>Action

- Efficace sur tous les signes de la triade ; moins efficace sur les troubles d'élocution, de posture et de l'équilibre.
- Parmi les antiparkinsoniens, seul la L-dopa est réellement efficace sur l'**akinésie**
- L-dopa associée au Parlodel® ont une action sur le tremblement (inconstant et retardé)

TRAITEMENTS PHARMA- COLOGIQUES

- **Complications motrices** : 86% des cas après la période « lune de miel » 5-10 ans
 - × **Fluctuations d'efficacité** dans la journée : traduisent un raccourcissement de la durée d'effet des prises. Il est alors nécessaire de les rapprocher.
 - × **Diminution d'activité** : intérêt de l'introduire le plus tard possible, dès que les dopaminomimétiques seuls sont inefficaces, à la dose efficace la plus faible qui sera à ajuster suivant l'évolution.
 - × **Signes de surdosage : mouvements anormaux** (dyskinésies sous forme dystonique ou choréique) imposent une fragmentation de la dose quotidienne

c-Contre-indications

- **Mental** : délire hallucinatoire, états psychotiques aigus, détérioration intellectuelle
- **Cardiaque** : insuffisance cardiaque ou infarctus récent et troubles de rythme évolutif.
- L'ulcère gastro-duodénal en poussée
- Le mélanome ; glaucome aigu à angle fermé.
- L'association avec les neuroleptiques est illogique car ils antagonisent son action.

d-Effets induits ou indésirables

- **A court terme** :
 - × Par mécanisme **périphérique** :
 - Troubles digestifs : nausées, vomissement
 - Hypotension orthostatique plus fréquente qu'une HTA, troubles de rythme
 - Anémie hémolytique, thrombopénie et agranulocytose
 - × Par mécanisme **central** :
 - Hallucinations, confusion mentale, insomnie et dyskinésie précoce
- **A long terme** :
 - × **Perte ou fluctuations d'efficacité** : réapparition des symptômes
 - Fluctuations de la performance motrice : akinésie en fin de dose, effet on-off
 - Survenant après qq années de traitement, ils engagent le pronostic fonctionnel à long terme
 - × **Mouvements anormaux involontaires** : dyskinésie bucco-lingo-faciale et mouvements choréo-athétosique (de début et de fin de dose, de milieu de dose ou de sous-dosage).
 - × **Troubles psychiatriques** surtout en cas de surdosage : sd. confusionnel, cauchemars, hallucinations, psychose dopaminergique
 - × **Complications motrices** : 86% des cas après la période « lune de miel »
 - Après qq années de traitement. ils engagent le pronostic fonctionnel à long terme
 - Dyskinésie, dystonie des pieds et des orteils
 - × Il n'y a pas d'impuissance.

2-Les agonistes dopaminergiques**a-D'une façon générale**

- Agissent sur les récepteurs dopaminergiques post-synaptiques
- Efficacité : légèrement inférieure que celle de la L-dopa ; elle s'épuise progressivement avec le temps, mais sans fluctuations motrices ou de mouvements anormaux involontaires.

b-Produits

- **Agonistes ergotés** (dérivés de l'ergot de seigle) :
 - × Bromocriptine (**Parlodel®**) : 10 à 40 mg/j, lisuride (**Dopergine®**) : 1 à 5 mg/j, pergolide (**Celance®**)
 - × Risque : induction de fibrose pulmonaire et rétro-péritonéale, valvulopathie cardiaque pour le pergolide.
- **Agonistes non ergotés** :
 - × **Ropinirole** : (**Requip®**) 6 à 24 mg/j en 3 prises
 - × Piribédil (**Trivastal®**) : 80 à 250 mg/j ; surtout dans les formes tremblantes
 - × Pramipexole (**Sifrol®**)
 - × Apomorphine (**Apokinon®**) en sous-cutané : seul ou associé :
 - Agoniste dopaminergique très puissant ; réduit la sévérité des phases off
 - Disponibilité faible liée au 1^{er} passage hépatique, utilisé par voie sous-cutanée,
 - Durée d'action courte car demi-vie courte d'environ 30 minutes
 - Effets indésirables : essentiellement nausées et vomissements à prévenir par l'administration préalable d'un anti-émétique.
 - × Effets indésirables : nausées, vomissements, hypotension orthostatique, somnolence, confusion mentale et hallucinations
 - × Doses quotidiennes à **introduire de façon très progressive.**
 - × Le passage d'un médicament à un autre doit se faire en connaissant les équivalences de dosage : 100 mg de L-dopa correspondent à 10 mg d'apomorphine, 50 mg de piribédil, 0,7 mg de pramipexol, 6 mg de ropinirole.

c-Contre-indications

- Ressemblent à celles de la L-dopa, avec en plus les signes des dérivés ergotés : troubles vasculaires périphériques (HTA non contrôlée, artériopathie des MI, sd. de Raynaud).

3-Quelques médicaments d'appoint

- Moins actifs que les précédents, ils permettent de réduire la dose de L-dopa.

a-Inhibiteurs de la dégradation de la dopamine :

- **ICOMT** : Inhibiteur de la catéchol-O-méthyltransférase :
 - × Ne passe pas la barrière méningée, augmente la biodisponibilité de la L-dopa sérique et se donne toujours en adjonction à la dopathérapie.
 - × La tolcapone : 1^{er} ICOMT a été retiré du marché en raison d'hépatites graves
 - × L'entacapone : seul (**Comtan®**), soit en association (**Stalevo®**)

TRAITEMENTS PHARMA- COLOGIQUES

- **IMAO-B** (inhibiteur de le monoamine oxydase B) :
 - × Il inhibe aussi la neurotoxine MPTP (méthyl-phényl-tétrahydropyridine)
 - × Sélégiline : **Déprényl**® (en comprimé), **Otrase**l® (en lyophilisat oral)
 - × Leur effet symptomatique est modéré ; leur action est limitée par les interactions médicamenteuses (antidépresseur IRS et les triptans antimigraineux)

b-L'amantadine (Mantadix®)

- Antiviral, facilite la libération de la dopamine par les terminaisons nerveuses
- L'effet symptomatique est modéré et transitoire mais il est utilisé principalement pour son effet anti-dyskinétique
- Indication : formes évoluées présentant des dyskinésies importantes.

c-Les anticholinergiques (Artane®, Parkinane®, Lepticur®)

- Moins fréquemment utilisés ; leur rapport bénéfice-risque inférieur aux dopaminomimétiques
- Réservés en général aux **formes tremblantes** chez les malades de moins de 65 ans
- Améliorent l'hypersalivation ; peu actifs sur l'hypertonie et sur l'akinésie,
- Utilisés dans la plupart des cas dans les sd. parkinsoniens induits par les neuroleptiques .
- Mécanisme d'action : bloquent les récepteurs muscariniques striataux
- Effets indésirables :
 - × **En périphérie :**
 - Sécheresse de bouche, troubles de l'accommodation
 - Rétention d'urines, dysurie, constipation, impuissance
 - Hypotension. Ils n'entraînent pas de crise d'épilepsie.
 - × **Au niveau central :**
 - Sd. confusionnel, surtout chez les sujets âgés
 - Troubles de la mémoire pouvant aggraver un sd. démentiel éventuel.

d-Contre-indications

- Glaucome aigu, adénome ou hypertrophie prostatique,
- Détérioration intellectuelle et antécédents de délire (la FOLIE ATROPINIQUE chez le parkinsonien détérioré)
- Ne sont pas contre-indiqués en cas d'angor mais à utiliser avec précaution.

e-Précautions

- Mesure TA debout-couché et pas d'arrêt brutal.

DEMARCHE THERAPEUTIQUE

- Le choix thérapeutique initial : s'effectue en fonction de l'âge et de la gêne fonctionnelle du patient ; toute mise en route de médication doit être progressive.
- Suivre les recommandations de la **conférence de consensus** (ANAES mars 2000).
- Ne traiter qu'en présence de gêne fonctionnelle (puisqu'il n'existe, actuellement pas de traitement protecteur)
- La L-dopa doit être donnée tardivement et à faible dose (du fait de la survenue presque constante à 5-10 ans de complications motrices comme effet on/off, dyskinésie) en préférant les agonistes dopaminergiques (à introduire progressivement car effets indésirables fréquents)
- Quand le traitement est nécessaire du fait de la gêne fonctionnelle :
 - Avant 70 ans :
 - × Agonistes en monothérapie sous couverture de dompéridone (Motilium®)
 - × Après qq années d'évolution, la plupart des patients recevront de la L-dopa du fait de la réapparition des symptômes : L-dopa à doses faibles associée à des molécules permettant de réduire sa posologie (ICOMT – IMAO).
 - Après 70 ans : dopathérapie isolée du fait de son efficacité et de sa bonne tolérance.
 - A la phase évoluée :
 - × Le traitement doit être réévalué en fonction des complications motrices, dyskinésie et des signes associés (freezing, démence etc.)
 - × Utilisation de formes retard, rapprochement des prises médicamenteuses
 - × Amantadine (Mantadix®) pour les dyskinésies et prise en charge rééducative.

1-Au début

a-Dans les formes tremblantes

- Le tremblement de repos est peu gênant. Surseoir au traitement ou, en cas de gêne, prescrire des agonistes dopaminergiques ou trihexyphénidyle.
- **Anticholinergiques :** trihexyphénidyle (Artane® 6 à 15 mg/j)
- **Agonistes dopaminergiques :** piribédil (Trivastal 50 LP® : 3 cp/j)
- **En cas d'échec :** L-dopa :
 - × Lévodopa + bensérazide (Modopar 125® : 3 gélules/j) ou
 - × Lévodopa + carbidopa (Sinemet 100® : 3 cp/j)
 - × Certaines formes tremblantes invalidantes peuvent bénéficier d'un traitement neurochirurgical stéréotaxique (thalamotomie controlatérale).
 - × Propranolol (20 à 160 mg/j) : parfois utile lorsque le tremblement est accentué plutôt qu'amélioré par l'activité ou le mouvement volontaire.

b-Dans les formes akinéto-hypertoniques

- Plus invalidantes que le tremblement : traitement substitutif dès le début.
- Règle : prescrire une dose minimale efficace, prise matin, midi et 16 h.
- **Agonistes dopaminergiques :**
 - × Piribédil, lisuride (10-15 mg/j) ou bromocriptine 30 mg/j

DEMARCHE THERAPEUTIQUE	- IMAO B : × Sélégiline 20 mg/j : aurait, en plus de son effet symptomatique, un effet neuroprotecteur justifiant pour certains son utilisation précoce systématique - Si résultat insuffisant ou échec : L-dopa. c-L-dopa seule ou en association ? - La tendance actuelle est de débiter par : × Agoniste dopaminergique ou × Association ICOMPT+L-DOPA (faible dose), ou × L-dopa avec faible dose d'agoniste dopaminergique : c'est l'association précoce. × Cette façon de faire permet une action simultanée pré et post-synaptique. 2-Formes évoluées ▪ Le traitement dépendrait : a-Des résultats (efficacité) : pouvant amener à des : - Des associations médicamenteuses, - Des utilisations de formes à libération prolongée, voire d'agonistes dopaminergiques injectables (apomorphine) pour l'akinésie aiguë. - Plus tard apparaît le déclin d'efficacité du traitement, aboutissant au fractionnement et à une augmentation progressive des doses et à l'association d'anti-parkinsoniens de classes variées, additionnant leurs effets indésirables. - L'aggravation des troubles psychiques peut nécessiter une réduction des doses, voire la suppression des agonistes dopaminergiques. - Le traitement devient une « transaction » entre blocage (akinésie) et mouvements anormaux. b-De la tolérance
SURVEILLANCE	1-De la tolérance ▪ Troubles digestifs : adjonction de dompéridone (Motilium®) ▪ Hypotension orthostatique : contention veineuse des membres inférieurs, vasoconstricteurs périphériques, 9 alpha-fludrocortisone ▪ Dyskinésies de milieu de dose : réduction des doses ▪ Dyskinésies de début ou de fin de dose : fractionnement des doses ▪ Syndrome confusionnel : réduction de la posologie 2-De l'efficacité (voir supra) 3-Des complications de décubitus
AUTRES POSSIBILITES THERAPEUTIQUES	1-Prise en charge de rééducation et réadaptation +++ ▪ A une place majeure ; elle doit être précoce et doit s'inscrire dans un projet thérapeutique ▪ Buts de la rééducation motrice : - Au début : développer des capacités respiratoires, de mobilité, d'équilibre et de posture, maintenir une activité physique quotidienne active. - Au stade de fluctuations : éviter les enraidissements et les rétractions tendineuses - Au stade de perte de l'autonomie : travail lié principalement au nursing.

AUTRES POSSIBILITES THERAPEUTIQUES

- Troubles de la parole : intérêt de la mise en jeu du contrôle volontaire de la parole
- Autres rééducations : des troubles vésico-sphinctériens, des douleurs rhumatismales, de la dysautonomie.

2-Traitements des symptômes associés

- Dépression : survient dans plus de 50% des cas au cours de l'évolution de la MPI ; prise en charge psychothérapique et antidépresseur éventuel si nécessaire
- Troubles de sommeil, traitements de la douleur
- Prévention des chutes : par aménagement du lieu de vie.

3-Place des traitements chirurgicaux

- Dans les formes rebelles : indication rare
- La chirurgie doit concilier une efficacité significative et une prise de risque minimale

a-Stimulation cérébrale profonde en chronique, « pacemaker » neurologique

- Indications :
 - × Tremblement invalidant non contrôlé par les médicaments
 - × Autre but : diminuer la prise de dopa de 50% et les tremblements
 - × Des fluctuations motrices majeures avec blocages répétés et dyskinésie sévère
 - × **NB** : l'intervention est stéréotaxique, réalisée sous anesthésie locale.
- Critères nécessaires :
 - × MPI évoluant depuis plus de 5 ans ; une sensibilité persistante à la L-dopa
 - × Fonctions cognitives et affectives normales
 - × Bon état général, âge < 70 ans ; un contexte socio-familial favorable
 - × Echec d'un traitement médical bien conduit.
- Cibles : le **noyau sous-thalamique** est la meilleure cible (autres cibles : thalamus, noyau ventral intermédiaire ou Vim).
- Repérage : guidé par l'IRM, la ventriculographie et les enregistrements électrophysiologiques
- Les résultats sont excellents. Les effets sont réversibles.
- Complications : hématomes intracérébraux, épilepsie, infection, mouvements anormaux, autres troubles psychiques.
- Facteurs déterminant le succès opératoire :
 - × La sélection des patients (cf. Critères nécessaires)
 - × La précision du geste chirurgical et la gestion postop des médicaments
 - × Des paramètres électriques.
- Limites : sd. dépressif (suicide), efficacité moindre sur le trouble de l'équilibre et risque d'aggravation des troubles du comportement ou des troubles cognitifs.

b-Thalamotomie stéréotaxique du noyau ventro-latéral controlatéral au tremblement

- Indiquée surtout dans la forme tremblante unilatérale de l'adulte jeune.

AUTRES POSSIBILITES THERAPEUTIQUES	<i>c-Greffe de tissu embryonnaire (produit d'IVG, crête neurale) ou médullo-surrénalien</i> - Interdite en France pour cause d'éthique ; en cours d'évaluation aux USA SOCIOTHERAPIE ET DEMARCHE PSYCHO-EDUCATIVE ALD 100%, DEMANDE APA RECLASSEMENT (CDAPH ANCIENNEMENT (COTOREP)) ASSOCIATIONS
--	---

LES POINTS FORTS

- Les syndromes parkinsoniens se caractérisent avec des degrés divers par la triade : rigidité, akinésie et tremblements
- Il s'agit d'un point de vue cytologique d'un déficit en dopamine dû à une hyperstimulation par l'acétylcholine et une dégénérescence de la substance noire.
- Les complications évolutives sont liées : soit à la maladie de Parkinson elle-même, soit directement au traitement.
- Penser aux étiologies des syndromes parkinsoniens en particulier les neuroleptiques, les maladies neurovégétatives du sujet âgé et du sujet jeune avant 40 ans, la maladie de Wilson.

Chapitre 26 - ITEM N°262

MIGRAINE ET ALGIE DE LA FACE

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	• Diagnostiquer une migraine et une algie de la face. • Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient	
ITEMS LIEES	44, 65, 66, 72, 188	

LA MIGRAINE

I-GENERALITES

Migraine = hémicrânie. Son diagnostic doit être conforme aux critères de la société internationale des céphalées (*Headache Classification Committee of the International Headache Society 1988*).

PREVALENCE	▪ Affection très répandue ; touche 12% environ de la population générale ▪ Prédominance féminine (3 femmes pour un homme) ▪ Le caractère héréditaire est souvent retrouvé.
INCIDENCE	Dépend de l'âge et du sexe : elle est : ▪ De 0,4% dans la population générale, 0,8% chez les hommes et 1,6% chez les femmes ▪ Age de début : 10-40 ans, rarement dans l'enfance et après 40 ans. ▪ Disparaît souvent partiellement ou totalement après 50 ans.
CONSEQUENCES	▪ Pas de mise en jeu du pronostic vital ; cependant, elle est très handicapante par : – L'intensité des crises : sévères ou très sévères dans 3/4 des cas – La fréquence des crises : plus d'une fois par mois dans 80% des cas – Le fait qu'elle affecte des sujets jeunes actifs (entre 30 et 40 ans) et altère la qualité de vie aussi bien familiale que sociale ou professionnelle. ▪ Maladie coûteuse (800 millions d'euros/an en France) : traitements et consultations essentiellement (hors pertes importantes de productivité estimées à 8 jours par an et par patient).

II-PHYSIOPATHOLOGIE

- La migraine doit être considérée comme un syndrome relevant d'origines très diverses.
- La crise migraineuse douloureuse est due à une **vasodilatation artérielle**.
- **L'aura traduit une vasoconstriction** (dans la migraine avec aura) qui se produit **au début** avec les signes cliniques qui lui sont inhérents, suivie de la vasodilatation douloureuse.

PREDISPOSITION FAMILIALE	▪ L'implication de plusieurs gènes dans la migraine hémiplegique familiale (formes rares) ▪ L'observation fréquente de crises typiques de migraine dans des pathologies vasculaires aussi variées que CADASIL, l'angiomatose de Sturge-Weber ou le MELAS.
PHYSIOPATHOLOGIE DE LA CRISE MIGRAINEUSE	1-Théorie vasculaire : vasodilatation des vaisseaux intracrâniens, vasoconstriction en cas d'aura. 2-Théorie neurogène : activation du système trigémino-vasculaire ▪ Considérée comme le <i>primum movens</i> de la céphalée migraineuse. Elle se fait par cascade : – L'addition de plusieurs facteurs déclenchants provoque la stimulation de centres nerveux du tronc cérébral d'où partent des fibres du nerf trijumeau se terminant au contact d'artères méningées, de la dure-mère et de la face (branches de la carotide externe). – Cette stimulation provoque une libération de neuropeptides pro-inflammatoires dans la paroi des vaisseaux qu'ils innervent : substance P, neurokinine A, <i>calcitonine gene-related peptide</i> (CGRP), sérotonine, prostaglandines, histamine, monoxyde d'azote... – Ces substances augmentent la perméabilité des vaisseaux et induisent une inflammation aseptique périvasculaire, dite neurogène, qui s'étend localement avec vasodilatation douloureuse. – La dure-mère par ses terminaisons sensibles, transmet les messages douloureux au cerveau, via le trijumeau, où des phénomènes centraux (nausées, photophobie etc.) accompagnent la céphalée. ▪ Rôle majeur de la sérotonine (5-hydroxytryptamine, 5-HT) dans la stabilisation de l'hyperexcitabilité du tronc cérébral. L'activation de ses récepteurs (5-HT_{1B} et 5-HT_{1D}) inhibe, au niveau de la paroi des vaisseaux méningés, la libération de neuropeptides vasodilatateurs et induit une vasoconstriction locale.
PHYSIOPATHOLOGIE DE L'AURA	L'hypothèse de la dépression électrique corticale serait à l'origine des manifestations de l'aura.

III-FACTEURS DECLENCHANTS

La crise peut être déclenchée par l'addition de plusieurs facteurs qui, isolés, sont insuffisants.

PSYCHIQUES et SENSORIELS	- Stress, anxiété, contrariété, émotion ou choc émotionnel, ou relaxation - Sensoriels : lumière (photophobie), bruits, odeurs
ENDOGENES	- Modifications hormonales : menstruation, préménopause, - Habitudes alimentaires : jeûne, hypoglycémie, repas sautés ou irréguliers, - Irrégularité du rythme veille-sommeil, - Exercice physique, fatigue.
NOURRITURE et SUBSTANCES	- Alimentaires : chocolat, menthe, fromage (fermenté), alcool (vin blanc, champagne), œufs, graisses cuites, agrumes. - Autres : nitrites/nitrates, glutamate (cuisine chinoise), tabac, allergènes, hormones, contraceptifs oraux et traitement œstrogéniques aggravent souvent la migraine.
PHYSIQUES et EXOGENES	- Changements climatiques (orage, vent chaud et humide), altitude. - Exogènes : chômage, changement de travail, déménagement, vacances, voyages, contre stress ou levée de stress du week-end ; traumatisme crânien.

Quelques détails :

- Le cycle œstrogénique est reconnu comme facteur déclenchant (50% des femmes environ = migraine cataméniale) : crises plus fréquentes chez les femmes pendant la puberté
- Les crises sont particulièrement plus difficiles à contrôler dans la période de préménopause
- Contraceptifs oraux et ttt œstrogéniques aggravent souvent la migraine.
- La grossesse est considérée comme facteur améliorant
- La ménopause et la contraception orale sont considérées comme facteurs à influence variable.

IV-DIAGNOSTIC DE LA MIGRAINE

ELEMENTS DU DIAGNOSTIC	Définition : accès intermittents de céphalées paroxystiques, séparés par des intervalles libres. Est un diagnostic d'anamnèse : - Antécédents familiaux fréquents - L'existence de facteurs déclenchants : primordiale à rechercher car le traitement en dépend - Éliminer une autre cause de céphalées : interrogatoire, examens clinique et paraclinique : - HTA, antécédent de traumatisme crânien, affection tumorale - Affections organiques : rachidiennes, ORL, ophtalmologiques, dentaires ou névralgiques La normalité de l'examen neurologique est avec une règle d'or dans la migraine - Quand les éléments d'anamnèse sont typiques et l'examen neuro est normal, les examens complémentaires (TDM cérébrale, PL) ne sont généralement pas nécessaires car négatifs.
-------------------------------	---

DESCRIPTION
DES CRISES

Le diagnostic de la migraine est un **diagnostic clinique et d'exclusion** qui s'appuie sur les critères de l'International Headache Society (IHS).

Cette classification distingue 2 types principaux de crises de migraine :

- **Crise de migraine sans aura : anciennement migraine commune**
- **Crise de migraine avec aura : anciennement migraine accompagnée**



Ces 2 types de migraines peuvent être observés chez un même patient.

1-Critères de l'IHS de la migraine sans aura

- La plus fréquente : 90% des cas

- A. Au moins 5 crises de céphalées répondant aux critères B-D
- B. Crises de céphalées durant de 4 à 72 heures (sans traitement)
- C. Céphalées ayant au moins 2 des caractéristiques suivantes :
 - Unilatérale : hémicrânie à **bascule**
 - Pulsatile
 - Intensité modérée ou sévère
 - Aggravation de la céphalée par les activités physiques de routine telles que la montée ou la descente des escaliers (gênant voire invalidant)
- D. Durant les céphalées, au moins l'un des caractères suivants :
 - Nausées et/ou vomissement
 - Photophobie et phonophobie

NB :

- **Localisation unilatérale** : contrairement à la névralgie du V et à l'algie vasculaire de la face qui sont toujours unilatérales,
- **Modification de l'humeur.**

2-Crise de migraine avec aura (dossier ECN 🐼)

a-L'AURA

- Dysfonctionnement cérébral transitoire avec des symptômes par ordre de fréquence : troubles visuels, troubles sensitifs, troubles de langage et troubles moteurs.
- "L'aura" : au moins 2 crises de symptômes neurologiques correspondant à au moins 3 des critères suivants :
 - × Un ou plusieurs des symptômes suivants de l'aura sont totalement réversible(s) :
 - Perturbation unilatérale du champ visuel
 - Paresthésies et/ou engourdissement unilatéral
 - Faiblesse musculaire unilatérale
 - Aphasie ou difficultés de parole inclassables.
 - × Développement progressif du symptôme de l'aura en plus de 4 minutes. De survenue successive s'il y en a plusieurs
 - × Durée : moins de 60 minutes par symptôme
- Céphalée apparaissant le plus souvent **après un intervalle libre de l'aura < 60 min**, ou rarement avant celle-ci.

DESCRIPTION
DES CRISES**b-Les différents types d'aura****- Auras visuelles ou migraine ophtalmique (dossier ECN Δ) :**

- × Variété la plus typique et la plus fréquente.
- × Elles comprennent :
 - Prodromes survenant qq heures ou qq jours avant la céphalée : troubles digestifs vagues et variables, modification de l'appétit (habituellement anorexie), modification de l'humeur, fatigue etc.
 - **Le scotome scintillant :**
 - ↳ Point lumineux et scintillant au centre de la vision, s'étendant vers la périphérie du champ visuel, se déplaçant lentement, sous la forme d'une ligne brisée.
 - ↳ Il laisse derrière lui un scotome gênant la vision.
 - ↳ Il possède une distribution latérale homonyme (hémianopsie).
 - D'autres phénomènes visuels peuvent se voir :
 - ↳ Les phosphènes, taches lumineuses ou scintillantes,
 - ↳ Le scotome hémianopsique, des zigzags colorés, des flashes répétés.
 - Ailleurs, des formes purement déficitaires ou beaucoup plus rarement des troubles de la perception visuelle ou des hallucinations élaborées.
 - Phase douloureuse : apparaît après que les troubles visuels disparaissent.
- × **Auras sensitives :**
 - Paresthésies unilatérales chéïro-orales : impression de picotements de la main qui gagnent l'avant-bras, le coude puis la région péri-buccale homolatérale.
 - Troubles de la perception du schéma corporel (exceptionnel).
- × **Les troubles du langage :**
 - Moins fréquents ; ne survenant pas isolément. Peuvent toucher la compréhension, l'écriture, la lecture ou la parole (aphasie : diagnostic différentiel avec un AIT)
 - Possibilité de : inversion de syllabes, atteinte de la syntaxe, jargon, mutisme.
- × **Les troubles moteurs :**
 - Plus rares. En général faiblesse d'une main, voire hémiplégie (exceptionnelle).

c-Déroulement de l'accès de migraine avec aura

- L'aura en marque le début. Elle se modifie peu à peu, s'enrichissant d'autres symptômes, constituant **la marche migraineuse caractéristique de la migraine avec aura.**
- **L'aura dure 20 à 30 minutes puis disparaît progressivement tandis que la céphalée s'installe :** celle-ci est plus souvent controlatérale à l'aura, mais peut être homolatérale et alors très évocatrice de la migraine. Enfin, elle peut être totalement absente.

3-Les autres variétés de migraine (migraines atypiques)**a-La migraine basilaire**

- Céphalée précédée par des signes : souffrance du tronc cérébral ou des 2 lobes occipitaux (troubles visuels bilatéraux, dysarthrie, vertiges, bourdonnements d'oreilles ou hypoacousie, diplopie, ataxie, paresthésie ou parésie bilatérales, troubles de conscience).

DESCRIPTION DES CRISES	b-La migraine ophtalmoplégique - Survenue au cours ou, habituellement, au décours d'un accès migraineux de paralysies oculomotrices plus ou moins complexes, touchant le plus souvent la III^{ème} paire crânienne. - La céphalée dure de 6 à 7 jours - Généralement attribuée à une perturbation vasomotrice du siphon carotidien. c-La migraine rétinienne - Crises répétées de scotome ou de cécité monoculaire transitoire durant moins d'une heure et associées à une céphalée. d-La migraine hémiplégique familiale e-L'infarctus migraineux - Exceptionnel, où les signes de l'aura ne régressent pas. Peut montrer des lacunes ischémiques à la neuro-imagerie (hypodensité à la TDM, hypersignal en T2 à l'IRM).
-----------------------------------	---

V-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

DE LA MIGRAINE COMMUNE	1-Céphalées "de tension" ou psychogènes Peut coexister avec la migraine chez un même malade, mais elle s'en différencie par : ▪ Une allure chronique alors que la céphalée migraineuse est paroxystique ▪ Au moins 10 épisodes de céphalées avec les critères suivants : - Durée : de 30 minutes à 7 jours, pas de nausée ou de vomissement - Absence de photophobie et de phonophobie (ou présence d'un seul symptôme) - Au moins 2 des caractéristiques suivantes : × Douleur à type de pression ou de serrement non pulsatile × D'intensité légère ou modérée × De localisation bilatérale × Sans aggravation lors des activités physiques de routine. 2-En cas de céphalées paroxystiques ▪ Malformation artério-veineuse : céphalées et aura sont toujours d'un seul et même côté (focalisation à l'EEG, mise en évidence au scanner voire angiographie ou angio-IRM), recherche d'un souffle intra-crânien ou d'antécédent d'épilepsie ▪ Algie vasculaire de la face : caractères cliniques stéréotypés ▪ Poussées hypertensives de phéochromocytome (catécholamines urinaires) ▪ Blocage aigu de la circulation du LCR des tumeurs touchant les ventricules : TDM, IRM. 3-En l'absence de caractère paroxystique ▪ Céphalées symptomatiques d'affection intracrânienne (processus expansif) ou loco-régionale (d'origine ORL, stomatologique, oculaire...), ▪ Céphalées post-traumatiques.
MIGRAINE AVEC AURA	▪ AIT (FDR cérébro-vasculaire), ▪ Crise comitiale partielle.

VI-EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- Les examens complémentaires **n'ont pas d'intérêt dans la migraine typique**.
- Ils trouvent tout leur intérêt dans le but d'éliminer une autre étiologie aux céphalées.

SCANNER CEREBRAL	▪ Les indications reconnues sont : – Modification du profil évolutif des accès migraineux chez un même patient : céphalées qui cessent d'évoluer par crises pour devenir continues – Unilatéralité stricte – Durées inhabituelles des crises – Existence de crises comitiales – Age de début trop tardif (après 40 ans), – Sémiologies atypiques, avec examen neurologique anormal. ▪ Les indications sont donc rares, mais il faut reconnaître que cet examen est souvent effectué pour "rassurer" à la fois le patient et le médecin.
EEG	▪ Peut être perturbé pendant l'aura mais, dans la migraine typique, il n'a de valeur ni diagnostique ni pronostique.

VII-PROFIL EVOLUTIF

EVOLUTION HABITUELLE (bénigne mais invalidante)	▪ Début tôt dans l'existence, volontiers aux alentours de la puberté. Une période d'accalmie peut ensuite survenir pendant plusieurs années avant une reprise des crises à l'âge adulte. ▪ La migraine évolue par crises : accès séparés par des intervalles libres sans souffrance. La périodicité des accès est variable d'un malade à l'autre et chez un même malade (augmentation exponentielle à pente rapide ou à pente très lente avant la montée rapide de la douleur). ▪ Le type des crises peut varier d'un accès à l'autre : 60% des migraineux ne font que des crises de migraine commune, 10% que de migraine accompagnée, 30% passent de l'une à l'autre. ▪ De plus en plus rare après l'âge de 40 ans, pouvant même disparaître dans certains cas. A la ménopause, les crises s'espacent après une période d'aggravation parfois importante.
COMPLICATIONS	1-L'état de mal migraineux (dossier ECN ☞) ▪ L'existence de migraines continues ou subintrantes pendant plusieurs jours, au-delà de 72 h malgré le traitement, pouvant aboutir à un état alarmant de prostration et de déshydratation. ▪ Peut se rencontrer dans 2 situations : – Dans une migraine habituelle et typique dont la phase céphalalgique dépasse 72 h – Plus souvent et habituellement lié à une intoxication médicamenteuse (ergotisme : dérivés d'ergot de seigle ou antalgiques) et intriqué avec des céphalées de tension.

COMPLICATIONS**2-L'infarctus migraineux (dossier ECN ☞)**

- Exceptionnel ; les signes de l'aura ne régressent pas ; diagnostic différentiel avec l'AVC ischémique :
 - Présence confirmée dans les antécédents du malade d'une migraine avec aura,
 - Les signes déficitaires et la TDM correspondent à la topographie habituelle des "auras" du malade,
 - Le bilan étiologique, neuro-vasculaire, cardiaque et biologique complet doit être négatif.

3-Lié au traitement

- Céphalées par abus médicamenteux (souvent CCQ),
- Ergotisme aigu.

4-La chronicité : c-à-d. la transformation d'une céphalée épisodique en céphalée continue**VIII-TRAITEMENT DE LA MIGRAINE** « RECOMMANDATIONS ANAES 2002

- Comporte d'abord à un traitement de la crise qui, si elle devient fréquente et handicapante, nécessite un traitement de fond.
- **Avant tout : une fois le diagnostic établi, rassurer, expliquer la maladie migraineuse, apprendre au patient à évaluer la fréquence et la sévérité de ses crises (échelle de 0 à 3) en utilisant un calendrier des migraines (agenda).**

TRAITEMENT DE LA CRISE**1-Moyens non médicamenteux**

- Eviction du facteur déclenchant, de médicaments inducteurs de céphalées (tableau)
- Arrêt de l'activité en cours ; repos au calme, à l'obscurité et éventuellement application d'une compresse froide au niveau temporal. (Pas d'hospitalisation, éducation du patient).
- Le traitement optimal varie d'un sujet à l'autre et n'est souvent retrouvé qu'après divers tâtonnements et ajustements : masser la tempe, appliquer sur la tête des compresses glacées, frictionner le front avec une boule de menthe, boire du café fort ou avaler un morceau de sucre.

Tableau : Médicaments inducteurs de céphalées

HTA	Adrénaline, noradrénaline, angiotensine, amphétamines, rebond à l'arrêt d'un antihypertenseur, cocaïne (contraceptifs oraux ?)
VASODILATATION	Nitroglycérine, nitrites, glycéryl trinitrate, dipyridamole, théophylline et les antimigraineux ! (ergotamine, méthysergide), Adalate® et autres antagonistes calciques.
EFFET BIOCHIMIQUE	IMAO, histamine, AINS, isoniazide, anesthésiques locaux, nitrates.
HTIC	Anesthésiques généraux (Halothane, Kétamine, Enflurane), antibiotiques et antifongiques (métronidazole, griséofulvine, acide nalidixique, cyclines), stéroïdes (prednisone, triamcinolone), hyper- ou hypo-vitaminémie A, isotrétinoïne.
MECANISME INCONNU	Digoxine, digitoxine, mercure, allopurinol, amphotéricine B hypolipémiant (fibrates), granisétron, aspartame.

TRAITEMENT DE LA CRISE

2-Traitement médicamenteux

- En matière de traitements de la crise migraineuse, on distingue :
 - Les traitements non spécifiques (antalgiques et anti-inflammatoires nonstéroïdiens)
 - Les traitements spécifiques (triptans et dérivés ergotés), qui, par action sur les récepteurs 5-HT_{1B/D}, inhibent l'inflammation neurogène et la vasodilatation.
- Les molécules suivantes sont recommandées :

Traitements non spécifiques	Traitements spécifiques
▪ <u>Les (AINS) suivants</u> : naproxène, ibuprofène, kétoprofène et diclofénac (grade A) ▪ <u>L'aspirine seule</u> ou en association avec le métoclopramide (grade A) ▪ <u>Paracétamol en monothérapie</u> (grade C).	▪ <u>Les triptans</u> (grade A). L'efficacité porte sur la céphalée, mais aussi sur les symptômes associés digestifs et la phono/photophobie ▪ <u>Le tartrate d'ergotamine</u> (grade B) ▪ <u>La dihydroergotamine par voie nasale</u> (grade A) ou injectable (grade B).

Par ailleurs :

- L'association du métoclopramide à l'aspirine améliore les troubles digestifs, mais ne potentialise pas l'effet antalgique de l'aspirine.
- Selon un « Accord professionnel » :
 - × L'association de la caféine au paracétamol et à l'aspirine n'a pas fait la preuve clinique d'une potentialisation d'effet et ne peut pas être recommandée, d'autant qu'il n'est pas exclu que la caféine induise un abus médicamenteux, voire un comportement addictif.
 - × Il est recommandé d'éviter les opioïdes (codéine, dextropropoxyphène, tramadol, morphine et autres opioïdes forts), seuls ou en association, qui peuvent aboutir à un abus médicamenteux, voire à un comportement addictif.

3-Stratégie thérapeutique

- Modalités d'utilisation et recommandations selon un « Accord professionnel » :
 - Quel que soit le type de traitement : à prendre le plus précocement possible. Différer la prise de triptan oral par rapport au début de la crise pourrait réduire le taux de patients totalement soulagés, augmenter le risque de récurrences et d'intolérance, et prolonger le handicap.
 - Triptans et dérivés ergotés : attendre le début de la céphalée pour traiter une crise avec aura.
 - Pour tous les patients : comptabiliser le nombre total de prises de traitement de crise par mois afin de repérer une utilisation abusive, fréquente chez les migraineux et susceptible d'entraîner des céphalées chroniques par abus médicamenteux.

- Deux situations (**recommandations**) :

Patients déjà traités par des traitements non spécifiques	Patients déjà traités par des traitements spécifiques
Lors de la première consultation, interroger le patient sur son traitement habituel et sur le soulagement qu'il lui apporte : - Etes-vous soulagé de manière significative 2 heures après la prise ? - Ce médicament est-il bien toléré ? - Utilisez-vous une seule prise médicamenteuse ? - La prise de ce médicament vous permet-elle une reprise normale et rapide de vos activités sociales, familiales, professionnelles ? → <u>Si le patient répond oui aux 4 questions :</u> ne pas modifier le traitement du malade. → <u>Si le patient répond non à au moins 1 des 4 questions :</u> prescrire sur la même ordonnance un AINS et un triptan. Expliquer au patient de commencer d'emblée par l'AINS et de garder le triptan en traitement de secours, s'il n'a pas été soulagé 2 heures après la prise de l'AINS. Si l'AINS est inefficace ou mal toléré, un triptan est prescrit d'emblée.	- Tartrate d'ergotamine : → Ne pas modifier le traitement si le patient est soulagé, sans contre-indication, sans escalade de dose. - Triptans : → Un patient non répondeur à un triptan lors de la 1^{ère} crise peut ensuite être répondeur (grade A). → Avant de conclure à l'inefficacité d'un triptan, il est recommandé de le tester sur au moins 3 crises, sauf mauvaise tolérance. → Il existe des différences d'efficacité et de tolérance entre les différents triptans. → Un patient non répondeur à un triptan peut répondre à un autre triptan.

ETAT DE MAL MIGRAINEUX EMM (☞ dossier ECN)	1-Hospitalisation en urgence en service de Neurologie ▪ Est souvent nécessaire pour calmer et réhydrater le malade. Traitement parentéral par Laroxyl® +/- Largactil® souvent mis en place et arrêt des dérivés de l'ergot de seigle. ▪ Pour éliminer les diagnostics différentiels : au minimum scanner cérébral sans injection, Doppler cervical, fond d'œil, EEG ▪ Bilan de déshydratation (engendrée par l'état de mal migraineux) : hématokrite, protidémie, ionogramme sanguin, fonction rénale. 2-Repos au lit, en chambre seule, à l'abri des facteurs déclenchants, à l'obscurité 3-Rassurer et calmer l'angoisse du patient 4-Proscrire les visites au début 5-Traitement médicamenteux ▪ SUMATRIPTAN (Imigrane®) : 6 mg en sous-cutané (stylo, auto-injection). A NE PAS DONNER EN CAS D'EMM LIE A UN ERGOTISME ET à condition que les dérivés de l'ergot de seigle soient arrêtés depuis au moins 24 heures (0 si oubli au dossier d'ECN).
--	---

ETAT DE MAL MIGRAINEUX EMM (= dossier ECN)	- En cas de contre-indication ou d'inefficacité : - LAROXYL® (Amitriptyline) : atteindre de façon rapidement progressive 150 mg/24 h, en perfusion lente, en ayant éliminé les contre-indications cardiaques. - Anxiolytique (TRANXENE® 50, 1 à 3 cp/24 h) en cas de besoin. - REHYDRATATION en IV si vomissements profus : G5%, 2 à 3 litres/j avec électrolytes. - Anti-émétique : (PRIMPERAN® 1 ampoule IV à la demande ou 3 amp/24 h) si vomissements 6-Surveillance a-Clinique : tolérance et efficacité - Pouls, TA, température ; diurèse, état cutané - Examen neurologique répété. b-Paraclinique - NFS, protidémie, urée, créatininémie, ionogramme sanguin. - ECG : en cas d'utilisation d'antidépresseurs.
AGENDA DES CRISES	- Sa tenue est indispensable pour évaluer le nombre des crises, leur durée, intensité, facteurs déclenchants, nombre de prises de traitement de crise, l'efficacité des traitements instaurés - Permet d'évaluer la nécessité d'instaurer un traitement de fond.
TRAITEMENT DE FOND DE LA MIGRAINE	1-Traitement non médicamenteux +++ - Règles hygiéno-diététiques : éviter les facteurs déclenchants répertoriés à l'interrogatoire - Psychothérapie de soutien, relaxation et biofeedback ; acupuncture et homéopathie. 2-Traitement médicamenteux (tableau) Quand-il est recommandé de mettre en place un traitement de fond : - L'objectif principal est la réduction de la fréquence, de l'intensité des crises et d'améliorer la qualité de vie (sociale ou professionnelle, crises très invalidantes). Dès que le patient consomme, depuis 3 mois, 6 à 8 prises de traitement de crise par mois et cela même en cas d'efficacité, afin d'éviter l'abus médicamenteux par une surutilisation d'antimigraineux de crise (non spécifiques et/ou spécifiques). - S'il y a plus d'une crise par semaine ou au moins 2 crises par mois Médicaments d'efficacité statistiquement prouvée. Le choix doit tenir compte des contre-indications et des effets indésirables de chacun : - Grade A : bêtabloquant (propranolol, métoprolol), oxétorone, pizotifène, flunarizine, méthysergide - Grade B : indoramine, dihydroergotamine. Stratégie thérapeutique : - Aucune molécule n'a démontré de supériorité d'efficacité par rapport aux autres. Le choix du traitement repose donc sur les effets indésirables, les contre-indications, les interactions et les éventuelles pathologies associées du patient. - Compte tenu du rapport bénéfice/risque, il est proposé d'utiliser : × En 1^{ère} intention, l'un des 4 suivants : propranolol, métoprolol, oxétorone et amitriptyline

TRAITEMENT DE FOND DE LA MIGRAINE	× En 2^{ème} intention, l'un des 5 médicaments suivants : pizotifène, flunarizine, valproate de sodium, gabapentine et indoramine. × Le méthysergide : efficace, mais il expose au risque de fibrose rétro-péritonéale et doit être réservé aux migraineux sévères résistants aux autres traitements. × La dihydroergotamine : largement utilisée en France, bien tolérée, dont l'efficacité reste à confirmer. - Quel que soit le produit choisi, il doit être essayé en monothérapie, pendant trois mois d'une prise régulière, avant de pouvoir conclure à un échec. Le traitement est jugé efficace lorsqu'il réduit la fréquence des crises d'au moins 50%. - En cas d'échec, Il faut évaluer l'observance ou se méfier d'un passage en abus médicamenteux, puis 2 possibilités peuvent être envisagées : × La posologie peut être augmentée, en l'absence d'effets indésirables × Un autre traitement de fond peut être proposé. L'association de 2 traitements de fond à plus faible dose peut être envisagée dans le but de réduire les effets indésirables respectifs de chaque molécule, après les avoir testées séparément. - Diminution de la posologie : × Pour chacun de ces antimigraineux, une fois la dose efficace obtenue et maintenue 6 à 12 mois, diminuer doucement la posologie pour trouver la dose minimale efficace voire arrêt progressif du traitement de fond. × Quand les accès sont suffisamment espacés : passer au simple traitement des crises.
TERRAINS PARTICULIERS	1-Migraine de l'enfant « La migraine de l'enfant se distingue de celle de l'adulte par : (ANAES 2002) - Des crises plus courtes (2 à 48 heures chez l'enfant de moins de 15 ans pour l'IHS) - Une localisation bilatérale plus fréquente - Des troubles digestifs souvent au premier plan - Une pâleur inaugurale fréquente. » ▪ Maladie handicapante pour l'enfant, absence scolaire de 3 j/an environ ▪ Difficulté diagnostique : la migraine est souvent ignorée chez l'enfant ▪ Caractéristiques : crises plus fréquentes durant la période scolaire que durant les vacances ▪ Traitement : une fois le diagnostic établi (bilan habituel de céphalées) : - Rassurer l'enfant et ses parents, leur expliquer la maladie migraineuse, agenda des crises - Hygiène de sommeil : régularité des heures de coucher et de lever, ne pas sauter des repas, éviter un excès d'activité parascolaire - Traitement de la crise : paracétamol, AINS (ibuprofène 10 mg/kg/prise, Nifluril® suppo) × Eviter l'aspirine avant l'âge de 12 ans (risque exceptionnel de syndrome de Reye) × Dompéridone ou métoclopramide si nausées ou vomissements × Dérivés de l'ergot de seigle : chez les enfants > 10 ans × Diclofénac (poids > 16 kg), naproxène (> 6 ans dont le poids > 25 kg) × Sumatriptan spray nasal (10 à 20 mg) chez l'adolescent de 12 à 17 ans

TERRAINS
PARTICULIERS

- Traitement de fond :
 - × en 2^{ème} intention après avoir proposé la relaxation, biofeedback et les thérapies cognitives et comportementales de gestion de stress, agenda des crises
 - × Produits : Propranolol (2-4 mg/kg/j), flunarizine (5 mg/j) chez l'enfant > 10 ans, dihydroergotamine (5-10 mg/j), pizotifène 1 mg/j chez l'enfant > 12 ans, almitriptyline 3-10 mg/j.

2-Migraine et grossesse

- Le traitement est plus rarement indiqué durant la grossesse du fait de l'amélioration fréquemment observée au cours de celui-ci
- Compte tenu de la bénignité de la migraine, tout médicament ne doit être prescrit que s'il est absolument justifié :
 - Traitements non médicamenteux : doivent être systématiquement tentés :
 - × Eviction des facteurs déclenchants, repos dans une pièce sombre et silencieuse,
 - × Application du froid (ou du chaud selon les patients) durant la crise
 - × Apprentissage de la relaxation et des techniques de biofeedback (même avant la grossesse).
 - Traitement de la crise :
 - × Paracétamol : en 1^{ère} intention ; peut être utilisé durant l'allaitement
 - × Aspirine : n'a pas de risque tératogène ; à éviter au 3^{ème} trimestre en raison de :
 - Risque de fermeture prématurée du canal artériel chez le fœtus
 - Prolongation de la gestation et du travail,
 - Risque hémorragique pour la mère et l'enfant.
 - × AINS (ibuprofène, naproxène, fénoprophène, indométacine) : si échec du paracétamol :
 - Pas de preuves de risque ; compatibles avec l'allaitement.
 - L'efficacité n'est pas croisée : en cas d'échec de l'un il faut essayer l'autre
 - Utilisation à limiter au 3^{ème} trimestre : propriétés anti-prostaglandines, risque de prolongation de la gestation et du travail et réduction du volume du liquide amniotique
 - Traitement de fond : propranolol, le mieux étudié, compatible avec la grossesse et allaitement :
 - × Il n'est pas tératogène, mais pourrait avoir une toxicité fœtale et néonatale :
 - Retard de croissance intra-utérine
 - Hypoglycémie, bradycardie
 - Détresse respiratoire à la naissance.

Médicaments en DCI ayant l'AMM	Posologie	Contre-indications	Effets secondaires
Bêtabloquants : Propranolol (Avlocardyl®) et métoprolol	40 à 240 mg/j 100 à 200 mg/j	Asthme, bloc atrio-ventriculaire Insuffisance cardiaque Syndrome de Raynaud	Asthénie Intolérance à l'effort Rares : insomnie, cauchemars, impuissance Possibilité d'aggravation de migraine avec aura
Amitriptyline (Laroxyl®)	50-100 mg/j le soir	Glaucome, adénome de la prostate	Sécheresse de bouche, somnolence, B de poids
Anti-sérotoninergiques : Méthysergide Oxétorone Pizotifène	2 à 6 mg/j 60-180 mg/j 3 cp / j	HTA, angor - Glaucome, ad. prostatique	Fibrose rétropéritonéale Somnolence, diarrhée Somnolence, perte de poids
Dihydroergotamine	Tamik®, Séglor® 2 cp/j		
Flunarizine (Sibélium®)	10 mg/j, 6 mois au maximum	Synd. dépressif, synd. parkinsonien	Somnolence, B de poids
Indoramine	50 mg/j	-	Somnolence, obstruction nasale
HORS AMM : Valproate de sodium Gabapentine	500 à 1.000 mg/j 1.200 à 2.400 mg/j	Pathologie hépatique -	Somnolence, B de poids Nausées, ataxie, vertiges

Les triptans en officine :

- Naratriptan (Naramig®), zolmitriptan (Zomig® et Zomig oro® dispersible)
- Elétriptan (Relpax®), Almotriptan (Almogran®)
- Sumatriptan (Imigrane® cp, solution injectable et solution pour pulvérisation nasale)
- Et le dernier frovatriptan (Tigreat® à demi-vie plus longue de 26 h).

POINTS FORTS

- La migraine est la céphalée la plus fréquente volontiers unilatérale s'accompagnant de nausées et de vomissements.
- Dans 25% des cas la migraine s'accompagne d'une aura caractérisée par des manifestations neurologiques focalisées.
- Le traitement repose sur l'éradication des facteurs déclenchant la crise, voire le traitement médicamenteux (traitement de la crise, traitement de fond).
- Les médicaments spécifiques de la crise sont dominés par les triptans.
- L'algie vasculaire de la face de diagnostic purement clinique et rare.
- La névralgie du trijumeau essentielle se caractérise par une douleur intense (éliminer une cause secondaire).

NEURALGIE DU TRIJUMEAU

Résulte d'une atteinte du trijumeau et peut être de 2 types :

- Essentielle (primitive) et
- Secondaire (à une pathologie telle qu'une tumeur par exemple).

I-NEURALGIE ESSENTIELLE DU TRIJUMEAU (dossier ECN 📄)

EPIDEMIOLOGIE	▪ Touche essentiellement la femme (sex-ratio 3/2) âgée, débute 3 fois sur 4 après 50 ans ; si elle survient chez un sujet jeune, il faut penser à une névralgie secondaire. ▪ Cause : - Pas de cause connue - Mais rarement une boucle vasculaire irritant le trijumeau peut être mise en évidence à l'ARM mettant en cause la nature essentielle de l'algie - Exceptionnellement : peut revêtir un caractère familial et débute alors plus précocement avec tendance à se bilatéraliser ▪ Incidence faible : 5/100.000 habitants.
RAPPEL ANATOMIQUE	▪ Naissance : noyau du V au niveau mésencéphalique (de la protubérance au bulbe) ▪ Trajet : le nerf trijumeau quitte le tronc cérébral au niveau de la face antérieure du pont, passe par la fente sphénoïdale, au niveau du ganglion de Gasser puis se divise en 3 branches. L'innervation de l'angle de la mâchoire est indépendante du V (C2-C3). ▪ Composantes : une sensitive (la plus importante) et l'autre motrice (muscles masticateurs).
DIAGNOSTIC CLINIQUE	▪ Lorsque les caractéristiques et le profil évolutif de la douleur sont typiques, le diagnostic est purement clinique, surtout anamnestique et aucun examen n'est nécessaire. 1-Interrogatoire a-Caractéristiques - Douleurs faciales atroces, intenses, à début brutal, paroxystique, en éclairs fulgurants très brefs ou en décharge électrique, de quelques secondes à une minute, qui se succèdent en accès de salves de quelques secondes à quelques minutes, séparés par un intervalle libre complet (non spécifiques de la névralgie essentielle) - <i>Lors de l'accès</i>, le sujet interrompt toute activité, cesse de parler et reste figé. Parfois, elles sont décrites comme permanentes ou état de mal lorsque les crises se répètent. - La douleur peut simuler, par sa topographie, une affection dentaire

DIAGNOSTIC CLINIQUE

b-Topographie

- Systématisée. **Strictement unilatérale (non à bascule)**, située dans le territoire du trijumeau (V), le plus souvent V2 et/ou V3 (par ordre de fréquence V2, V3 et plus rarement V1) rarement les trois branches à la fois
- L'atteinte isolée de la V1 peut remettre en cause le diagnostic d'une névralgie essentielle NE débord JAMAIS le territoire du trijumeau.
- Peut être déclenchée d'une façon spontanée ou par la parole, l'élocution, la mastication ou l'attouchement d'une **zone gâchette (trigger zone) caractéristique de la névralgie essentielle** : contact cutané ou muqueux et déglutition.
- **Après la crise douloureuse**, il existe une période réfractaire où l'excitation de la zone gâchette est inefficace.

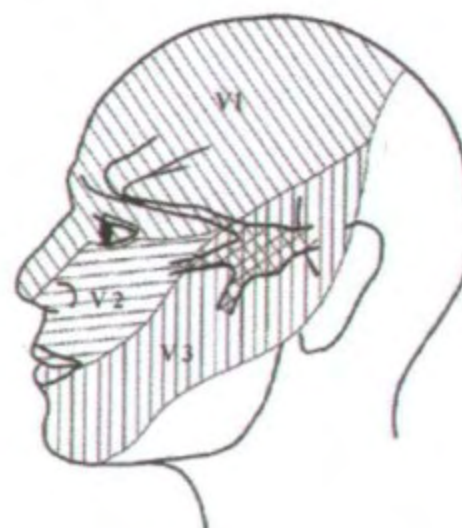
2-Examen neurologique

- **Normal** : la négativité absolue de l'examen neurologique est un élément capital pour le diagnostic de la névralgie essentielle.
- Jamais d'un déficit sensitif facial, ni d'anesthésie cornéenne ; pas de déficit moteur, pas de trouble neurovégétatif ; pas d'anomalie des autres paires crâniennes
- Réflexe cornée conservé ; absence de fond douloureux entre les crises.
- Des manifestations motrices sous forme de tics douloureux de la face peuvent se rencontrer.
- L'appréhension d'une nouvelle décharge peut entraver les relations socioprofessionnelles.

La moindre anomalie de l'examen neurologique doit conduire à la réalisation d'examens complémentaires, notamment une TDM.

Territoire d'innervation sensitive de la face par les 3 branches du nerf trijumeau :

- **V1** : 1^{ère} branche ou nerf ophtalmique : traverse le sinus caverneux et quitte le crâne par la fente sphénoïdale
- **V2** : 2^{ème} branche ou nerf maxillaire sup. : quitte le crâne par le trou grand rond, innerve la paupière inf., la pommette, l'aile du nez, la lèvre sup., la gencive et les dents du maxillaire sup.
- **V3** : 3^{ème} branche ou nerf maxillaire inf. : quitte le crâne par le trou ovale, innerve la région temporale, la lèvre inf., le menton, la gencive inf. et les dents du mandibule.
- **C2 C3** : innerve l'encoche massétérienne non innervée par le trijumeau.



PARACLINIQUE

- But : éliminer les diagnostics différentiels, notamment une boucle vasculaire à l'ARM.
- L'ARM est indiquée en cas de résistance au traitement médical bien conduit.

EVOLUTION	- Il existe une double périodicité : 1^{ère} périodicité : habituellement en mode discontinu avec alternance de périodes douloureuses, entrecoupées de phases de rémission 2^{ème} périodicité : la fréquence des accès reste variable : intervalle de quelques jours à plusieurs mois. - Tendance à s'aggraver avec l'âge ; les phases de rémission s'espacent, devenant plus brèves et pouvant même disparaître ; toutefois, même dans ce cas, le sommeil est épargné.
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	- Névralgie 2^{aire} du trijumeau, affections dentaires, ORL, sinusite, algie vasculaire de la face - Névralgie du nerf glosso-pharyngien (IX), - Maladie de Horton.
TRAITEMENT	L'escalade thérapeutique est tout d'abord médicamenteuse (Tégréto[®] puis Di-Hydan[®], puis etc.). Si échec, une thermocoagulation ou une décompression vasculaire chirurgicale peuvent être proposées.  1-Traitement médical Tégréto[®] (carbamazépine) : <i>per os</i> 200 à 1.400 mg/24 h à atteindre très progressivement : - Peut être considéré comme un test thérapeutique (ne permet pas d'affirmer le caractère essentiel) Contre-indications : - Grossesse, allaitement, bloc auriculo-ventriculaire, insuffisance hépatique sévère, association aux IMAO et hypersensibilité connue. S'il s'agit d'une femme jeune, il faut assurer une contraception efficace. - Surveillance de la tolérance : NFS, plaquettes tous les 15 jours pendant 3 mois au début. - Si absence de récurrence au bout de quelques mois, l'arrêt très progressif est à envisager. - Si échappement thérapeutique ou contre-indication au Tégréto[®] : - RIVOTRIL[®] (clonazépam) : 1/4 à 2 cp/j, de préférence le soir - DI-HYDAN[®] (phénytoïne) ; LAROXYL[®] (amitriptyline) - LIORESAL[®] (baclofène), en association avec le Tégréto[®], notamment en cas d'intolérance aux fortes doses de ce dernier. - Antalgiques majeurs : en cas d'épuisement de l'efficacité pour chacun de ces médicaments et devant l'atrocité de la douleur de la névralgie. - Aspirine, paracétamol et antalgiques du tableau B sont inefficaces. 2-Autres traitements A envisager en cas de résistance au traitement médical, a-Alcoolisation des branches périphériques du trijumeau <i>rarement utilisée, voire...</i> b-Thermocoagulation sélective percutanée du ganglion de Gasser - Sous neuroleptanalgie ; introduction d'une électrode à travers la joue jusque dans le trou ovale par contrôle stéréotaxique. Pas de limite d'âge à l'intervention. - Bloque la conduction des fibres nociceptives et épargne relativement les fibres de gros calibres - Résultat excellent : analgésie sans perte de la sensibilité tactile, surtout au niveau de la cornée, mais risque de rechute

TRAITEMENT	c-En cas de rechute après thermocoagulation, envisager – Décompression chirurgicale : si une compression vasculaire par l'artère cérébelleuse sup. à la sortie du tronc cérébral dans la fosse cérébrale postérieure (névralgie 2^{aire}) est objectivée par l'angio-IRM. – Lésions électrolytiques, chimiques ou compressives par un cathéter à ballonnet du ganglion de Gasser percutané à l'aide d'une aiguille introduite stéréotaxiquement – Parfois, pour les douleurs rebelles : résection des fibres du V en amont du ganglion de Gasser, au niveau du tronc cérébral.
-------------------	---

II-NEVRALGIE SECONDAIRE DU TRIJUMEAU

DEFINITION	Névralgie dans le territoire du trijumeau, symptomatique d'une affection locale
CLINIQUE	1-Interrogatoire ▪ Douleur paroxystique associée à un fond douloureux permanent ▪ D'emblée dans les 3 territoires du V ▪ Peut être accompagnée d'une atteinte d'autres paires crâniennes ▪ Il n'a pas de zone gâchette en général 2-L'examen neurologique n'est pas normal : hypo-esthésie dans le territoire du V (hypo-esthésie cutanée et cornéenne) avec possibilité d'atteinte des muscles masticateurs (V3).
ETIOLOGIES Elles sont multiples	1-Centrales : lésions bulbo-protubérantielles ▪ SEP, syringobulbie ▪ Tumeur ou infarctus (syndrome de Wallenberg) du tronc cérébral 2-Périphériques ▪ Lésion de la racine sensitive : tumeur de l'angle ponto-cérébelleux (neurinome du VIII), ▪ Méningiome de la paroi du sinus caverneux ou de la faux du cerveau ▪ Cholestéatome, méningite carcinomateuse, maladie de Paget avec impression basilaire ▪ Sarcoïdose, certaines collagénoses (Syndrome de Sharp) ▪ Anévrisme carotidien de la paroi du sinus caverneux, thrombose du sinus caverneux ▪ Malformation de type Arnold-Chiari. ▪ Lésion du ganglion de Gasser : zona ▪ Lésions des branches du trijumeau : sinusites dentaires, traumatismes faciaux, tumeurs de la base du crâne avec en particulier cancer du cavum, glaucome aigu, uvéite antérieure
EXAMENS COMPLEMENTAIRES	Orientés selon le contexte : ▪ NFS, VS, glycémie ▪ Bilan ORL, et stomatologique ▪ Imagerie : – Rx du crâne et des sinus (Blondeau, Hirtz pour la base du crâne, Stenvers pour les rochers), – PEV +/- IRM : SEP – TDM cérébrale et surtout IRM cérébrale sans et avec injection avec coupes sur le trajet du V voire une angio-IRM. – Ponction lombaire à discuter.

ALGIE VASCULAIRE DE LA FACE

C'est une céphalée primaire, sans lésion sous-jacente. Elle se manifeste par des crises douloureuses intenses et brèves séparées par des intervalles libres asymptomatiques. Maladie périodique évoluant par salves de 2 à 8 semaines. Diagnostic fait à l'interrogatoire avec examen clinique normal.

I-GENERALITES

- S'apparente à la migraine au moins par son mécanisme vasculaire et par son traitement.
- Variété de céphalée, encore appelée « **névralgie migraineuse** », bien soulignée par le terme anglais de « **cluster headache** » : céphalées groupées, « en salves »,
- Evolution très particulière :
 - Evolution périodique, fixité de la topographie douloureuse,
 - Signes vasomoteurs et sécrétoires d'accompagnement,
- Doit être distinguée formellement de la névralgie du trijumeau.

II-EPIDEMIOLOGIE

- Affection rare (prévalence 0,5%), touche surtout l'homme jeune, (sexe masculin 9 cas sur 10).
- Age de début typiquement précoce avant 20 ans (entre 10 et 30 ans).

III-DIAGNOSTIC CLINIQUE (dossier ECN 📄)

Le diagnostic est purement clinique, fait à l'interrogatoire, examens complémentaires normaux.

- Les caractéristiques de la douleur sont stéréotypées :
 - Début brutal, très violente, atroce, à type d'arrachement, de broiement et de brûlure intense
 - Localisation : strictement unilatérale, le maximum au niveau de la région péri-orbitaire et du maxillaire supérieur.
 - Fréquemment, le patient est agité et déambule
 - AVF épisodique avec des périodes de 2 à 8 semaines où les crises sont brèves (15-180 minutes), quotidiennes, au rythme de 2 à 3/24 h, souvent à heures fixes et fréquemment nocturnes.
 - Ces épisodes sont séparés par des intervalles libres de toute symptomatologie (entre les crises) de plusieurs mois ; évolution cyclique
 - S'accompagne de **troubles vasomoteurs**, homolatéraux à la douleur +++ :
 - × Injection conjonctivale et larmoiement dans 80%
 - × Obstruction ou rhinorrhée ou hydorrhée (écoulement nasal) 30%,
 - Parfois l'accès s'accompagne d'un signe de Claude Bernard-Horner transitoire (ptosis-myosis-énophtalmie) lié à une irritation sympathique
 - Jamais : de zone gâchette, d'hypo-esthésie cornéenne, de territoire neurologique focalisé.
 - Tous les signes disparaissent en même temps que la douleur
- En règle générale, la douleur intéresse toujours le même côté du crâne, non seulement d'un accès à l'autre, mais aussi lors des périodes douloureuses successives.

IV-EVOLUTION

- Episodique dans 90% des cas, évolue **par salves**.
- Crises quotidiennes, de **15 à 180 minutes**, le plus souvent à heure fixe, notamment la nuit. Elles se répètent de 1 à 3 fois par 24 heures (jusqu'à huit).
- Les épisodes se répètent une à deux fois par an et sont séparés par un intervalle libre complet.

V-CAS PARTICULIERS

Forme chronique	Les accès douloureux se répètent quotidiennement pendant des années. La chronicité peut être notée d'emblée ou survenir secondairement
L'hémicrânie chronique paroxystique	Rare, variante de la forme chronique. Observée essentiellement chez la femme. Caractérisée par : brièveté des accès (5 à 30 minutes), leur multiplicité dans les 24 heures et une sensibilité remarquable à l'indométacine (Indocid®).

VI-TRAITEMENT

TRAITEMENT DE LA CRISE	1-Crise mineure : antalgiques simples, le Tégérol® ne marche pas. 2-Accès plus sévère Seuls 2 traitements ont fait preuve de leur efficacité : ▪ SUMATRIPTAN injectable (Imigrane®) : très efficace, 6 mg en sous-cutané (auto-injection). Sans dépasser 2 injections par jour. Il calme les crises en 5 à 10 minutes. ▪ Oxygénothérapie au masque : 7 litres/min pendant 15 min. A proposer en cas d'inefficacité ou de contre-indication au sumatriptan. Très utile en cas de crises quotidiennes fréquentes.
TRAITEMENT DE FOND	N'est pas nécessaire en cas d'épisode court avec peu de crise et répondant au sumatriptan. 1-Eviter les facteurs déclenchant des crises, notamment alcool et tabac 2-Pendant la période douloureuse (quelques semaines) ou au long cours, on propose : ▪ ISOPTINE® (vérapamil) sous surveillance cardiologique : 120 mg 4 à 6 fois /j, parfois plus en 1^{ère} intention sauf CI. Considéré comme le plus efficace, mais n'a pas l'AMM dans cette indication. ▪ DESERNIL® (méthysergide) ou GYNERGENE CAFEINE® (tartrate d'ergotamine) à doses progressives pour aboutir à une posologie efficace. - Fenêtres thérapeutiques : ces 2 derniers médicaments doivent être arrêtés 2 j/semaine pour diminuer les risques d'ergotisme et déceler l'éventuelle cessation de la salve. Si c'est le cas, on arrêtera le traitement pour ne le reprendre qu'à la salve suivante. - En cas d'inefficacité du traitement précédent (10 à 20% des cas), on peut essayer : × AVLOCARDYL® 40 mg (propranolol) : jusqu'à 3 cp par jour. × Corticothérapie : prednisone, 30 à 60 mg/j (forme très sévère). × Carbonate de lithium (Téralithe®) : hors AMM, 750 mg/j, lithémie 0,9 mEq/l/ × Indométacine 200 mg/j en intrarectal.

Chapitre 27 - ITEM N°263

MYASTHENIE

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	<i>Diagnostiquer une myasthénie</i>	
ITEMS LIEES	116, 157, 246, 301, 304	
MOTS CLES 	• Déficit moteur fluctuant • Ptôsis, diplopie non systématisée • Score d'Osserman • Amélioré par le repos / test du glaçon • Oculaire pure vs généralisée • Risque = atteinte muscle respi. • Atteintes AI associées • Thymus / scanner thoracique • Diagnostic : EMG, décrétement • Diagnostic : test à la prostigmine • Traitement : anticholinestérasique • Liste Med contre-indiqués • Crise myasthénique vs Crise cholinergique	

SYNDROMES MYASTHENIQUES

I-DEFINITIONS, EPIDEMIOLOGIE

DEFINITION	▪ C'est la conséquence d'un bloc de la jonction neuro-musculaire ▪ Souvent dû à des anticorps : bloquant la transmission de l'influx nerveux ou en détruisant la membrane post-synaptique
EPIDEMIOLOGIE	▪ La myasthénie : maladie rare, potentiellement grave, le plus fréquent des syndromes myasthéniques, ▪ Autres syndromes myasthéniques : syndrome de Lambert-Eaton, myasthénie congénitale, dysthyroïdie (hyperthyroïdie), botulisme, origine médicamenteuse
ETIOPATHOGENIE	▪ Il s'agit d'un dysfonctionnement de la plaque motrice (ou blocs neuro-musculaires) : – Par dépolarisation insuffisante : × Blocage présynaptique de la sortie d'ACh : botulisme, syndrome de Lambert-Eaton, × Blocage post-synaptique : curare, myasthénie. – Par dépolarisation excessive : × Par des drogues non détruites par les cholinestéras (succinylcholine par exemple), × Déficit congénital en acétylcholinestérase

II-ETIOLOGIES

SYNDROME DE LAMBERT-EATON (SLE)	1-Physiopathologie et étiologies ▪ Conséquences d'un bloc présynaptique ▪ Le plus souvent d'origine paranéoplasique au cours de carcinomes bronchiques anaplasiques à petites cellules. D'origine indéterminée dans 40% des cas. ▪ La réponse immunitaire primitivement dirigée contre l'antigène tumoral induirait secondairement le syndrome myasthénique. ▪ Dû à des anticorps dirigés contre les canaux calciques de la terminaison nerveuse, détectés dans 60 à 80% des cas. 2-Epidémiologie ▪ Beaucoup plus rare que la myasthénie, ▪ Prévalence : 3% chez les patients ayant un cancer bronchique anaplasique à petites cellules (dossier ECN ☹) ▪ Les hommes sont plus fréquemment atteints ▪ Affections associées : – Auto-immunes, qu'il y ait cancer ou non : dysthyroïdie, vitiligo, diabète, Biermer – Autres syndromes paranéoplasiques : atrophie cérébelleuse, Cushing, syndrome d'insuffisance en ADH (SIADH). 3-Clinique ▪ Faiblesse musculaire des membres inférieurs (MI) ; l'atteinte oculaire est habituelle mais souvent discrète ▪ L'existence d'une dysautonomie : bouche sèche, impuissance et constipation ▪ Abolition des ROT qui peuvent réapparaître après un effort ▪ Peut précéder de plusieurs mois la découverte du cancer. 4-EMG ▪ Effondrement de l'amplitude du potentiel d'action musculaire ▪ Lors d'une brève contraction musculaire volontaire ou d'une stimulation nerveuse à haute fréquence, la transmission neuro-musculaire se rétablit partiellement, avec une augmentation de l'amplitude du potentiel moteur (phénomène de potentialisation ou d'incrément). 5-Pronostic ▪ Mauvais en présence de cancer anaplasique : décès en quelques mois à 2 ans ▪ Bien meilleur en l'absence de cancer. 6-Traitement ▪ Symptomatique : notamment les immunoglobulines ▪ Etiologique : traitement de l'éventuel cancer associé.
LE BOTULISME	1-Physiopathologie ▪ Intoxication alimentaire par la toxine botulinique dans des conserves alimentaires mal stérilisées. ▪ La toxine bloque la libération des vésicules d'ACh induisant ainsi un bloc présynaptique. 2-Epidémiologie ▪ Ubiquitaire, sporadique ▪ Les toxines les plus fréquentes sont les types A, B (les plus fréquents en France) et E (le plus toxique).

LE BOTULISME	3-Clinique ▪ Période d'invasion : - 12 à 36 h (parfois 15 j) après l'ingestion des aliments intoxiqués - On peut observer : fatigue, céphalées, nausées, vomissements, douleurs abdominales ▪ Période d'état : - Paralysie d'installation aiguë touchant en quelques heures les muscles oculo-bulbaires, les membres et les muscles respiratoires - Ophtalmoplégie : muscles ciliaires, de l'iris, abolition du réflexe photomoteur (RPM) ; puis les muscles extrinsèques : diplopie et strabisme - Troubles de la déglutition et de la phonation - Paralysie à prédominance proximale des muscles des membres - Risque de paralysie respiratoire. - Une dysautonomie est très souvent présente : bouche sèche, paralysie de l'accommodation. ▪ Diagnostic positif : posé sur le contexte toxique. 4-Evolution ▪ Sans traitement : mortelle en 8-10 j par paralysie des muscles respiratoires ▪ Dans les cas qui guérissent : persistance de faiblesses musculaires, surtout oculaires, pendant plusieurs semaines ou même des mois. 5-Traitement ▪ USI, mesures de réanimation, antitoxine botulinique le plus rapidement possible ▪ Lavage d'estomac : n'est utile que s'il est précoce ▪ SNG en cas de troubles de déglutition, ▪ Pas de sédatifs.
SYNDROMES MYASTHENIQUES IATROGENES	▪ Plusieurs classes de médicaments induisent un trouble de la transmission neuro-musculaire (tableau). ▪ Médicaments aggravant le bloc neuro-musculaire : - Curare, quinine, quinidiques, colistine et aminosides ▪ Médicaments diminuant l'excitabilité membranaire : - BZD, procaïnamide, β-bloquant, les diones, hydantoïne, colchicine. ▪ Le plus souvent, ils aggravent une myasthénie préexistante. Cas particulier : la D-pénicillamine induit un syndrome myasthénique avec anticorps anti-R-ACh. L'arrêt de ce produit ne s'accompagne pas toujours d'une régression totale des troubles ; en cas de persistance du syndrome myasthénique, l'hypothèse d'une myasthénie auto-immune autonome est très vraisemblable.
MYASTHENIES CONGENITALES NON IMMUNITAIRES	Assez rares, totalement différentes de la myasthénie immunologique : ▪ Dues à des anomalies morphologiques et fonctionnelles des plaques motrices. ▪ A séparer des myasthénies néonatales, car elles ne justifient, du fait de l'absence de facteur immunologique, ni thymectomie ni corticothérapie ni traitements immunodépresseurs.

MYASTHENIES CONGENITALES NON IMMUNITAIRES

1-La myasthénie familiale

- Autosomique récessive, se traduit par un ptosis et des troubles respiratoires parfois sévères
- L'atteinte du nourrisson, liée à une diminution du nombre de vésicules d'acétylcholine dans la terminaison nerveuse présynaptique avec plaque motrice est normale
- Les anticholinestérasiques sont efficaces.

2-Le déficit congénital en acétylcholinestérase

- Egalement autosomique récessif, marqué surtout par une fatigabilité néonatale.
- L'absence d'acétylcholinestérase fait que l'acétylcholine n'est ni détruite ni métabolisée.

3-Le syndrome du canal lent

- Autosomique dominant, évolue comme une myasthénie chez l'enfant ou chez l'adulte.
- Les plaques motrices sont très altérées, anticorps anti-récepteurs d'acétylcholine absents
- EMG : les potentiels électriques miniatures sont prolongés en raison d'une ouverture persistante des canaux récepteurs d'acétylcholine.
- Les anticholinestérasiques sont inefficaces.

4-Le déficit congénital en récepteurs d'acétylcholine

TABLEAU I-SCORE DE LA FORCE MUSCULAIRE : MAXIMUM 100 POINTS.

Membres > étendus à l'horizontal en antéro-position: 10 sec = 1 point		Oculomotricité extrinsèque :	
-Pendant 150 secondes	15	-Normale	10
-Pendant 100 secondes	10	-Ptosis isolé	5
-Pendant 50 secondes	5	-Diplopie	0
Membres inférieurs, patient en décubitus dorsal, cuisses fléchies à 90° sur le bassin, jambes à 90° sur les cuisses : 5 sec = 1 point		Occlusion palpébrale :	
-Pendant 75 secondes	15	-Complète	10
-Pendant 50 secondes	10	-Incomplète	
-Pendant 25 secondes	5	(mais avec recouvrement cornéen)	5
Flexion de la tête, le patient en décubitus dorsal :		-Nulle (sans recouvrement cornéen)	0
-Contre résistance	10	Mastication :	
-Sans résistance	5	-Normale	10
-Impossible	0	-Diminuée	5
Passage de la position couchée à la position assise :		-Nulle	0
-Possible sans l'aide des mains	10	Déglutition :	
-Impossible sans l'aide des mains	0	-Normale	10
		-Dysphagie sans fausse route	5
		-Dysphagie avec fausse route	0
		Phonation :	
		-Voix normale	10
		-Voix nasonnée	5
		-Aphonie	0

TABLEAU II : MYASTHENIE

Médicaments formellement contre-indiqués / ou à utiliser avec la plus extrême prudence

Curarisants	Tous les curarisants, sauf l'atracurium (Tracrium®) si besoin	Benzo-diazépines	Xanax®, Lexomil®, Librium®, Urbanyl®, Rivotril®, Tranxène®, Noctran®, Valium®, Rohypnol®, Havlane®, Témesta®, Séresta®, Noctamide®, Mogadon®, Normison®, Lysanxia®, Myolastan®, Halcion® etc.
Benzodiazépines utilisées en anesthésiologie	Flunitrazépam (NARCOZEP®) Midazolam (HYPNOVEL®)	Carbamates	Méprobamate (Equanil®, Procalmadiol®, Mépronizine®) Fébarbamate et difébarbamate (Atrium®) Phenprobamate (Diaflexol®)
Anesthésiques généraux	Halothane (Fluothane®) qui majore le blocage neuro-musculaire induit par d'autres médicaments	Hypnotiques divers	Cyclopyrrolones : zopiclone (Imovane®) Imidazopyridines : zolpidem (Stilnox®)
Médicaments myorelaxants et antispastiques	Dantrolène (Dantrium®), baclofène (Liorésal®) Chlorproéthazine (Neuriplège®)	Myorelaxants divers	Carisoprodol (Flexatral®) Chlornézanone (Alinam®, Trancopal®, Trancogésic®) Decontractyl®, Coltramyl® etc.
Antibiotiques susceptibles d'entraîner un blocage neuro-musculaire	Aminosides ou aminoglycosides : gentamicine (Gentalline®) Polypeptides cycliques : colistine (Colimycine®), POLYMYXINE B Tétracyclines injectables	Médicaments divers	Ditropan®, phénytoïne (Di-Hydan®, Dilantin®), β-bloquants.
Médicaments contenant des sels de magnésium	Delbiase®, Dynamag®, Ionimag®, Magné B6®, Magnéspasmyl®, Mag2®, Magnogène®, Mégamag®, Solumag®, Spasmag®, etc.		
Alcaloïdes du quinquina ayant des effets curarisants	Quinine (Quinine®, Quinimax®, Quinoforme®, Hexaquine®). Quinidine (Cardioquine®, Longacor®) etc. Hydroquinidine (Hydroquinidine®, Sérécór®)		

LA MYASTHENIE

I-INTRODUCTION

DEFINITION	▪ Affection auto-immune acquise, d'origine inconnue, ▪ Liée à un bloc post-synaptique de la transmission neuro-musculaire due au blocage des récepteurs de l'acétylcholine par un dépôt d'auto-anticorps sur de la membrane post-synaptique. ▪ Associée souvent à d'autres pathologies : - Pathologies du thymus : hyperplasie dans 65% des cas ou thymome 15% - Autres maladies auto-immunes. (Dysthyroïdie, Biermer...)
EPIDEMIOLOGIE	▪ Prévalence : 40 à 60 par million d'habitants, ▪ Incidence : 2 à 6/100.000 habitants/an, soit quelques centaines de nouveaux cas chaque année ▪ Plus fréquente chez la femme (3 femmes pour 2 hommes), s'observe à tout âge avec un maximum de fréquence entre 15-20 ans. ▪ Bien connue dans sa sémiologie, mais parfois mal interprétée pendant quelques années d'évolution.

La possibilité de complications respiratoires, parfois mortelles, en fait toute la gravité.



II-PHYSIOPATHOLOGIE

La connaissance physiopathologique permet de comprendre l'utilisation de thérapeutiques agissant sur

- La transmission neuro-musculaire, ou
- A visée immuno-suppressive ou immuno-modulatrice.

RAPPEL PHYSIOLOGIQUE +++	Au niveau de la synapse neuro-musculaire : ▪ Mise en contact d'une fibre nerveuse (présynaptique) et d'une région différenciée de la fibre musculaire appelée plaque motrice. ▪ Lors d'une stimulation, l'acétylcholine (ACh) libérée stimule les récepteurs à l'acétylcholine (R-ACh). La dépolarisation induite est à l'origine de la contraction musculaire. ▪ L'ACh est dégradée dans la fente synaptique par la cholinestérase.
---	--

ETIOPATHOGENIE

1-La myasthénie est une maladie auto-immune

- L'anomalie essentielle est une **perte en Récepteurs d'Acétylcholine (R-ACh) fonctionnels** sous l'action d'auto-anticorps pathogènes anti-R-ACh
- Ces anticorps parfaitement spécifiques de la myasthénie sont détectés dans 60-85% des cas.
- L'origine de la réaction auto-immune reste inconnue.

2-Troubles immunitaires associés

- La coexistence de maladies auto-immunes n'est pas rare = argument indirect au diagnostic.
- Des associations sont fréquentes avec :
 - Polyarthrite rhumatoïde, lupus érythémateux disséminé, sarcoïdose
 - Syndrome de Gougerot-Sjögren, anémie hémolytique auto-immune
 - Polymyosite, rectocolite hémorragique
 - Pemphigus, maladie de Kaposi, purpura thrombopénique,
 - Affection thyroïdienne+++ (13% des cas), plus souvent hyperthyroïdie (qui aggrave en général la myasthénie) qu'hypothyroïdie.

4-La responsabilité du thymus

- Le thymus, lieu de synthèse des lymphocytes, normalement involutif à l'âge adulte,
- Fréquence d'anomalie thymique au cours d'une myasthénie : 80% des cas+++
dont **65% d'hyperplasie, 10 à 15% de thymomes**
- Responsabilité certaine, mais mécanisme encore discuté ; le rôle de la thymopoïétine est rejeté,
- La synthèse d'anticorps anti-R-ACh est possible à partir de cultures de tissu thymique.
- Le thymus serait une source de lymphocytes T « helper » stimulant la production de ces anticorps par les lymphocytes B.

5-Aspects physiopathologiques restant mal compris

- Absence de corrélation entre le titre d'anticorps anti-R-ACh et sévérité de la maladie
- Il existe des myasthénies sans anticorps décelables, « séronégatives »

III-CLINIQUE DE LA MYASTHENIE

- Définition : **déficit moteur non systématisé, fluctuant dans le temps, évoluant par poussées.**

VARIABILITE
DES SIGNES
CLINIQUES**1-Dans le temps**

- Au cours de la journée, absents généralement au réveil, s'aggravent en fin de journée, très variables d'un jour à l'autre
- S'aggravent à l'effort, parfois en période menstruelle,
- Evoluent par poussées ou crises myasthéniques, restaurables par le repos.

2-D'un individu à l'autre

- Grand polymorphisme des plaintes.
- Le déficit myasthénique ne peut être analysé en terme de nerfs (territoire radiculaire), mais en terme de muscle (territoire musculaire)
- Le déficit peut intéresser un territoire musculaire en dehors du territoire intéressé par l'effort.
- Atteinte préférentielle sur certains groupes musculaires : les plus fréquemment sollicités.

SIGNES CLINIQUES (DISTRIBUTION PREFERENTIELLE DU DEFICIT MYASTHENIQUE) La topographie du déficit est souvent évocatrice	1-Atteinte de la musculature oculaire extrinsèque (dossier ECN) - La plus évocatrice, 50% des cas, inaugurale dans un cas sur deux Ptosis uni- ou bilatéral, par atteinte des releveurs des paupières, en règle asymétrique, à bascule, strabisme survenant à la lecture - Ophtalmoplégie avec diplopie non systématisable variable dans le temps (maximum après la lecture ou vers le soir) - Occlusion palpébrale complète impossible - Il n'y a jamais d'atteinte de la musculature intrinsèque : pas de mydriase ou de myosis. Argument diagnostique. 2-Muscles pharyngo-laryngés - Dysphonie intermittente voire extinction de la voix après un certain temps d'élocution, - Troubles de mastication et chute de la mâchoire en fin de repas et - Troubles de déglutition (s'accroissant au cours des repas), fausses routes Commentaires : Les « 3di » : diplopie dysphonie dysphagie = moyen mnémotechnique des signes évoquant une myasthénie 3-Muscles de la face - Mimique peu expressive, s'appauvrissant au cours de l'examen, difficultés à gonfler les joues ou à siffler, chute de la mâchoire (masticateurs). 4-Les Muscles axiaux - Chute de la tête vers l'avant (patient obligé de se tenir le chef avec la main) 5-Les Muscles des racines des membres - Fatigabilité à la marche, difficulté à monter les escaliers, à passer de la position accroupie à la position debout, démarche dandinante ; asthénie musculaire en fin de journée. 6-Les Muscles respiratoires dans les formes graves - Dyspnée, fausses routes, toux inefficace, encombrement trachéo-bronchique (hypersécrétion). => Hospitalisation en urgence
EXAMEN CLINIQUE Pauvre, le plus souvent normal	1-Signes positifs - Recherche de déficit ou fatigabilité musculaire lors d'efforts répétés demandés au patient : fermeture répétée des yeux, monter et descendre les escaliers, accroupissement répétés, etc. - Diplopie transitoire, occlusion inefficace des paupières, impossibilité à siffler ou à souffler au cours de l'examen, mâchoires tombantes au cours des repas. Amélioration du ptosis par le froid : le test au glaçon : - L'application d'un glaçon, à travers une compresse, sur la paupière fermée durant 4 minutes fait disparaître transitoirement le ptosis. Le test est ainsi dit positif. 2-Test pharmacologique L'injection d'anticholinestérasique (test à la Prostigmine®, tensilon) : - L'injection IV de 0,5 à 1 mg Prostigmine (ou 10 mg de tensilon) améliore transitoirement, parfois spectaculairement, les troubles moteurs. - Les effets muscariniques (douleurs abdominales, diarrhée, hypersalivation) peuvent être corrigés par les atropiniques (avoir à proximité une ampoule d'atropine lors du test) - Ce test n'est pas spécifique et peut être négatif dans d'authentiques myasthénies.

EXAMEN CLINIQUE Pauvre, le plus souvent normal	3-Signes négatifs - Généralement : absence de déficit moteur au repos et absence d'amyotrophie, sauf dans les formes très évoluées, conservation des ROT - Absence de troubles sensitifs de syndrome pyramidal, de troubles sphinctériens, d'atteinte myocardique, de signes pupillaires, pas de topographie neurogène. 4-Recherche systématique - De signes d'atteinte des MUSCLES RESPIRATOIRES car le pronostic vital en dépend, (0 au dossier si oubli au dossier d'ECN), - Repérer les signes d'alarme : asthénie croissante pour des efforts minimes, déglutition laborieuse même s'il n'y a pas de fausses routes, dyspnée même modérée. La présence de ces signes nécessite une hospitalisation (0 au dossier si oubli au dossier d'ECN). - De signes de maladie auto-immune associée.
--	--

IV-EXAMENS COMPLEMENTAIRES DE LA MYASTHENIE

(☞ dossier ECN)

DIAGNOSTIC A VISEE POSITIVE : anti-R-Ach, EMG	1-Recherche d'anticorps anti-R-ACh - Très spécifique de la myasthénie ; sa mise en évidence est essentielle au diagnostic - Présents dans 75-90% des myasthénies généralisées, 60% des myasthénies oculaires pures. - Son absence n'élimine pas forcément le diagnostic (notion de myasthénie « séronégative ») - Les taux sont variables, pas de corrélation avec la gravité de la maladie. (intérêt diagnostique mais pas pronostic) 2-EMG (détection et stimulo-détection) a-Conditions - Doit porter sur plusieurs territoires car la distribution du déficit est variable, - Détection, stimulation-détection. b-Résultats Bloc neuro-musculaire de la jonction neuro-musculaire. - L'examen de détection est normal, éliminant les autres étiologies myogènes. - L'examen de stimulation-détection : × Caractéristiques : diminution d'amplitude des potentiels moteurs de plus de 12% lors des stimulations répétitives : c'est le phénomène de décrément +++, × Restaurable après injection de Prostigmine® × Aggravé par l'épreuve d'ischémie par garrot - L'EMG peut être normal, ce qui n'élimine pas le diagnostic.
---	--

BILAN SYSTEMATIQUE LORS D'UNE MYASTHENIE

1-Recherche d'une anomalie thymique

a-Biologie

- Anticorps (Ac) anti-muscles striés : présents dans 30% des myasthénies et, pratiquement toujours à des taux élevés lorsqu'il coexiste un thymome.

b-Imagerie (du médiastin)

- **Thorax F + P** : recherche d'un élargissement du médiastin supérieur.
- **l'IRM** : examen de référence
 - x Peut être indiquée pour différencier hyperplasie et thymome.
- **Autres** : tomographie du médiastin de profil, TDM thoracique voire scintigraphie thymique au Gallium.

2-Recherche de pathologies auto-immunes associées

- Anomalies thyroïdiennes (TSH, T4, T3) ; thyroïdite de Hashimoto (Ac antithyroïdiens)
- Ac anti-estomac et anti-facteur intrinsèque : à la recherche d'une maladie de Biermer
- Ac antinucléaires, anti-DNA natif (lupus), latex et Waaler-Rose (polyarthrite rhumatoïde)
- Typage HLA dans certains cas ; test de Coombs : anémie hémolytique.
- Enzyme de conversion de l'angiotensine : sarcoïdose etc.

3-Bilan lésionnel

a-L'atteinte respiratoire +++

- **Recherche de signes de gravité infracliniques** : Epreuves Fonctionnelles Respiratoires (mesure de la capacité vitale, recherche d'un syndrome restrictif) et gazométrie artérielle.

b-Examens ophtalmologiques : précisent l'étendue de l'atteinte en particulier infraclinique

- Examen au verre rouge (subjectif),
- Test sous écran et test de Lancaster (objectifs).

N. B. : la biopsie musculaire :

- N'a pas d'intérêt, ni dans le diagnostic positif, ni dans le bilan.
- Elle pourrait mettre en évidence des anomalies de la plaque motrice en microscopie électronique.

V-CLASSIFICATION D'OSSERMANN : 4 STADES

→ Stade I :

- Localisé à un seul groupe musculaire (ex : forme oculaire isolée ou myasthénie oculaire, 15% des myasthénies)

→ Stade II :

- 60% des cas, forme généralisée bénigne et progressive de la musculature périphérique sans troubles respiratoires
- Stade IIa : sans troubles de déglutition ni troubles respiratoires
- Stade IIb : avec troubles de déglutition, mais sans troubles respiratoires

→ Stade III :

- Forme généralisée grave, aiguë, d'installation rapide avec dysphagie, fausses routes et troubles respiratoires ; correspond à une crise myasthénique
- Forme évolutive représentant 15% des myasthénies

→ Stade IV :

- Aggravation progressive d'une myasthénie ancienne, grave, terme évolutif des autres formes de myasthénie

VI-FORMES CLINIQUES DE LA MYASTHENIE

FORME OCULAIRE ISOLEE OU MYASTHENIE OCULAIRE	▪ Déficit musculaire ne touchant que les muscles oculaires après 2 ans d'évolution ▪ Les Ac anti-R-ACh ne sont présents que dans 50% des cas et à taux faible, ▪ Forme relativement bénigne, ne comprenant pas de complication grave, relativement résistante à la thérapeutique. ▪ NB : Interet de l'EMG en fibre unique
LA MYASTHENIE NEONATALE	▪ Transitoire ; survient chez 8 à 18% des enfants de mère myasthénique, sans corrélation avec la gravité de la myasthénie chez la mère ▪ Dépend du passage transplacentaire des Ac anti-R-ACh mère -> fœtus - Se manifeste dans les 24 premières heures de la vie et se prolonge en moyenne 18 jours à deux mois ▪ Signes cliniques : - Essentiellement : hypotonie, troubles de la succion, de la déglutition et de la respiration, ▪ Ces signes réagissent bien aux anticholinestérasiques.

VII-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

DEVANT DES TROUBLES DE DEGLUTITION	▪ Paralysie bulbaire, syringomyélie, sclérose latérale amyotrophique (SLA), dystrophie musculaire, sclérose en plaques (SEP), réactions hystériques
DEVANT UNE MYASTHENIE OCULAIRE	▪ Lésion d'un nerf oculomoteur, myopathie mitochondriale et SEP.

VIII-EVOLUTION

Par poussées, imprévisibles	et des rémissions de plusieurs mois sont habituels.
Facteurs déclenchants	▪ Episodes pathologiques intercurrents ▪ Prise de médicaments contre-indiqués ▪ Anesthésie générale.
L'évolution	A la fois prolongée et capricieuse, se fait schématiquement en 3 stades : ▪ Une phase active : de 5 à 10 ans marquée par des poussées, parfois mortelles ▪ Une phase relativement inactive ▪ Une phase tardive : lors de laquelle la maladie se fixe.
D'autres formes peuvent aboutir	A des déficits musculaires très étendus, des pneumopathies de déglutition voire une insuffisance respiratoire.

Les facteurs aggravants

- Les médicaments : cités dans le tableau ci-dessous,
- Les états infectieux, l'hyperthermie, la chaleur ambiante,
- Les troubles hormonaux : hyperthyroïdie, périodes prémenstruelles, grossesse et *post-partum*
- Les traumatismes, la chirurgie et le stress.
- D'une façon très schématique, 3 formes évolutives peuvent exister :
 - Formes légères : surtout de type oculaire
 - Formes invalidantes
 - Formes à gravité intermédiaire.
 - Quelle que soit la forme et à tout moment, il y a un risque potentiel de troubles respiratoires et/ou de troubles de la déglutition engageant le pronostic vital.

IX-PRONOSTIC

- Dépend :
 - 1-De la classification d'Ossermann : formes avec atteinte de la déglutition et/ou respiratoire
 - 2-De l'éviction des facteurs déclenchants.
 - 3-Des facteurs aggravants : une infection virale ou bactérienne, une grossesse, un début de corticothérapie, une intervention chirurgicale voire un facteur psychique.

X-TRAITEMENT DE LA MYASTHENIE (dossier ECN 🐾)

TOUT MALADE MYASTHENIQUE QUI PRESENTE UN DEFICIT AIGU DE LA DEGLUTITION, DE LA RESPIRATION, DES SIGNES DE SURDOSAGE EN ANTICHOLINESTERASIQUE NECESSITE UNE PRISE EN CHARGE EN USI (0 si oubli au dossier d'ECN).



TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE : LES ANTICHO-LINESTERASIQUES

1-Caractéristiques

- Action : inhibition réversible de la cholinestérase ; = traitement de base
- Prolongent l'action et l'accumulation de l'ACh au niveau de la membrane post-synaptique.

2-Médicaments

- **Mytélase® et Mestinon®** : délai d'action d'environ 30 minutes, durée d'action 4 à 6 h.
- **Prostigmine®** : délai d'action plus brève (*per os*, IM ou IV), durée d'action 2 h.

3-Modalités

- A mettre en place de façon progressive, puis la posologie sera adaptée en fonction de la sévérité ou des stades, de façon étalée dans la journée
- A prendre à jeun, ex : Mytélase® (3-10 cp/j) 4 cp/j (1-1/2-1-1/2-1).
- **Ne jamais interrompre brutalement le traitement +++.**

TRAITEMENT A VISEE ETIOLOGIQUE

1-Lors des poussées sévères

a-Echanges plasmatiques (plasmaphérèse)

- Indications :
 - × Poussée **aiguë**, formes généralisées et **sévères** : des troubles de déglutition, un déficit des muscles respiratoires ou un déficit majeur des muscles squelettiques,
 - × L'amélioration clinique est corrélée à une diminution des anti-R-ACh et leur efficacité est rapide et obtenue généralement au bout de 1 à 2 séances.
 - × En pré-opératoire avant une thymectomie,
 - × En cas d'aggravation après une corticothérapie,
- Efficacité inconstante dans les formes **chroniques**.

b-Immunoglobulines intraveineuses

- Indications :
 - × **Formes sévères** réagissant mal aux anticholinestérasiques,
 - × Poussée aiguë grave.
 - × *NB : pas de succès dans les formes chroniques.*
- Doses : 0,4 g/kg/j d'IgG pendant 5 jours.
- Améliore 50% des cas au bout de 1 à 5 jours et persiste pendant 40 ± 50 j.
- En absence de déficit en IgA => choc anaphylactique ; sous bonne hydratation => risque Nécrose tubulaire aiguë par précipitation. (surveillance créatininémie ++)
- Effets secondaires 5% des cas : choc anaphylactique, méningite aseptique, AVC, insuffisance rénale aiguë, transmission d'agents infectieux.

2-Indications de la thymectomie

a-Si anomalie thymique retrouvée à l'imagerie

- Thymectomie systématique
- Plus efficace, en cas d'hyperplasie par rapport au thymome.

b-Pas d'anomalie thymique retrouvée à l'imagerie

- En cas d'inefficacité des autres traitements entrepris dans les formes généralisées,

3-Corticothérapie

a-De façon transitoire

- Souvent en post-opératoire après une thymectomie
- En cas d'aggravation transitoire de la maladie.
- A posologie élevée (0,5 à 1 mg/kg) en IV doit être entreprise.

b-De façon chronique

- 3 conditions à la prescription :
 - × Stade II ou plus à la classification d'Ossermann et
 - × Anticholinestérasiques et thymectomie inefficaces et
- La question de l'interruption de la corticothérapie est délicate. Elle doit être diminuée très progressivement et, si possible, arrêtée selon les cas après des mois ou des années.

4-Le recours aux autres thérapeutiques immunosuppressives

- Justifié en cas d'échec des méthodes précédentes.
- L'azathioprine et surtout le cyclophosphamide :
 - Ex : Imurel® 3 x 1 cp/j, attendre 6-12 mois avant de juger de l'efficacité.

**TRAITEMENT
DES CRISES
(dossier ECN)**
1-Crise myasthénique ou formes généralisées graves

- **Hospitalisation en urgence** dans un service spécialisé, à côté d'une unité de réanimation, car le pronostic vital est engagé
- Arrêt de toute prise orale (trouble de déglutition), mise en place d'une voie veineuse
- O₂ nasale, aspiration si hypersécrétion naso-pharyngo-bronchique
- Intubation et ventilation mécanique si atteinte des muscles respiratoires
- Anticholinestérasique par sonde naso-gastrique si possible, sinon en IV ou en IM
- **Traitement étiologique** : plasmaphérèse plutôt que veinoglobulines car moins d'effets secondaires.

2-Crises cholinergiques ou en cas de signes de surdosage cholinergique

- **Conditions de survenue** :
 - Soit pour des posologies trop élevées,
 - Soit après maintien d'une posologie jusque-là bien supportée chez un myasthénique dont l'état s'améliore sous l'effet d'autres médicaments.
- **Signes cliniques** :
 - Signes muscariniques végétatifs :
 - × **Myosis** (+++) bilatéral, diplopie, nausées, douleurs abdominales par crampes coliques, diarrhées, sueurs, hypersécrétion broncho-salivaire, dyspnée et **bradycardie** (+++).
 - Signes nicotiniques musculaires :
 - × Fasciculations, crampes musculaires
- **Traitement** : l'injection d'atropine fait régresser les troubles.

3-Conduite générale face à une crise

En fait, difficulté parfois de distinguer une CRISE MYASTHENIQUE d'une CRISE CHOLINERGIQUE du fait que la dyspnée peut exister dans les 2 types de crises avec un risque vital maximum. Dans ce cas-là, la conduite à tenir est :

- Mesures de réanimation :
 - **Hospitalisation dans USI** dès l'apparition des signes d'alarme, réalisation d'EFR (la diminution de 30% de la capacité indique l'assistance respiratoire).
 - **Arrêt des anticholinestérasiques**.
 - Suspension de toute prise orale, sonde naso-gastrique (SNG) si fausses routes
 - **Ventilation mécanique** en pression positive intermittente si défaillance respiratoire, intubation et ventilation si stase laryngée et encombrement trachéo-bronchique.
 - **Atropine IV** (on est orienté par myosis et bradychardie)
Si ne répond pas, PEC crise myasthénique : **IgIV/plasmaphérèse**
 - S'il s'agissait *a posteriori* d'une **crise cholinergique**, les symptômes vont rétrocéder spontanément, l'extubation est alors possible
 - Par contre, s'il s'agissait d'une **crise myasthénique**, les signes respiratoires persistent et, dans ce cas-là, indication d'anticholinestérasique par SNG voire échange plasmatique.

AUTRES
MESURES**1-Anticholinestérasiques, myasthénie et grossesse**

- Dans les formes mineures de myasthénie, la grossesse n'est pas contre-indiquée. Mais surveillance renforcée : risque d'aggravation de la myasthénie au cours du 1^{er} trimestre ; préférer l'anesthésie épidurale et la présence d'un réanimateur au cours de l'accouchement.
- Anticholinestérasiques : ne sont pas contre-indiqués au cours de la grossesse.
- **Risque de myasthénie néonatale.**

2-Education du patient myasthénique

- Informer le patient sur :
 - Le caractère fluctuant de sa maladie et les risques d'aggravations,
 - L'existence d'une **liste de médicaments à éviter et à porter sur lui sur une carte en mentionnant sa maladie** en cas d'hospitalisation pour une autre affection (tableau II).
 - Lui faire noter et retenir les signes d'alarme et les signes de surdosage et dès leur apparition, d'appeler le SAMU pour aller rapidement au centre adapté le plus proche
- Anovulatoires en cas d'aggravation en période menstruelle,
- Vaccinations : polio, tétanos et grippe n'entraînent pas d'aggravation. Chez les malades traités par immunosuppresseurs ou corticoïdes, les vaccins vivants sont formellement contre-indiqués.
- Lui apprendre à adapter les doses des anticholinestérasiques.

XI-SURVEILLANCE

- Souvent difficile : car fluctuations du déficit moteur et caractère souvent subjectif de la fatigabilité.
- L'évaluation ponctuelle : score de **la force musculaire** (tableau II) **et mesure de la capacité vitale**.
- Autre évaluation : grossièrement par une **classification fonctionnelle en 5 stades** :

- 1) Rémission complète (1a : sans traitement. 1b : avec traitement)
- 2) Symptômes mineurs permettant une activité normale
- 3) Symptômes modérés réduisant l'activité
- 4) Symptômes importants entraînant un arrêt de l'activité
- 5) Symptômes majeurs avec absence d'autonomie ou insuffisance respiratoire nécessitant une ventilation mécanique.

POINTS FORTS

- La myasthénie est une maladie auto-immune liée à un blocage de la transmission neuro-musculaire.
- Le déficit moteur lié à l'effort est fluctuant (en particulier signe oculaire).
- Gravité liée à deux atteintes : respiration et déglutition. Possibilité de crise myasthésique.
- Le diagnostic est confirmé par des tests thérapeutiques aux anticholinestérasiques, la présence d'anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine et un bloc neuro-musculaire à l'EMG.
- Intérêt de rechercher une maladie auto-immune et une pathologie du thymus.
- Le traitement comporte : anticholinestérasiques, éventuelle thymectomie, immunosuppresseurs voire échange plasmatique ou immunoglobulines polyvalentes lors d'une crise.
- Remettre au patient la liste des médicaments formellement contre-indiqués.
- Les autres syndromes myasthéniques sont plus rares : penser aux causes toxiques, le syndrome de Lambert-Eaton (en particulier cancer du poumon à petites cellules) et les myasthésies congénitales.



ECN 2004
Dossier 2
ECN 2004
Dossier 6

Chapitre 28 - ITEM N°265

NEUROPATHIE PERIPHERIQUE

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	<i>Diagnostiquer une neuropathie périphérique</i> <i>Après les généralités, nous allons décrire successivement :</i> • Les atteintes localisées radiculaires plexiques et tronculaires et certaines névralgies, • Puis les atteintes généralisées, polyneuropathies et mononeuropathies • La polyradioculonévrite (syndrome de Guillain-Barré)	
ITEMS LIEES	16, 27, 92, 121, 154, 166, 231, 233, 248	
MOTS CLES 	• Polyneuropathies et mononeuropathies multiples. • Signes sensitifs : paresthésies, dysesthésies... • Signes moteurs : déficits, atrophie... • Signes neurovégétatifs : hypotension orthostatique, troubles trophiques... • Abolition des Réflexes Ostéo-Tendineux • Etiologie : Diabète, OH, IRC, iatrogène, maladies de système, paranéoplasique, familial • Bilan : NFS (VGM), VS, CRP, GAJ, TSH, Créatinine, Bilan hépatique, ENMG (non systématique)	
CONFERENCES DE CONSENSUS	Prise en charge diagnostique des neuropathies périphériques. HAS MAI 2007	

NEUROPATHIE PERIPHERIQUE

POINTS FORTS DE LA NEUROPATHIE PERIPHERIQUE

Composition du nerf :

- Plusieurs cylindraxes sont entourés de **périnèvres**
- L'ensemble de périnèvres forme un **épinèvres**
- Plusieurs ensembles d'épinèvres forment un nerf ou tronc nerveux.
- Le syndrome polyneuropathique correspond à une atteinte des différents constituants du tronc nerveux périphérique :
 - Signes moteurs : par atteinte des axones
 - Signes sensitifs : atteinte des prolongements sensitifs
 - Signes trophiques ou sympathiques : atteintes des fibres amyéliniques.

- Les atteintes des nerfs périphériques peuvent toucher :
 - Une racine : par élongation ou compression de la racine, par exemple sciatique (**lésion radiculaire**)
 - Ensemble de racines ou plexus : par traumatisme (arrachement du plexus brachial) ou compression (syndrome de la queue-de-cheval) (**lésion plexique**)
 - Un nerf : habituellement par une compression nerveuse (lésion tronculaire),
 - Plusieurs nerfs de façon **asymétrique** : c'est la **mononeuropathie multiple**
 - Plusieurs nerfs et mal systématisées mais **symétriques**, distales et atteignant presque exclusivement les membres inférieurs : c'est la **polyneuropathie**
 - Diffusées à l'ensemble des racines et des troncs nerveux en une vague ascendante bilatérale : c'est la **polyradiculonévrite**.



PHYSIOPATHOLOGIE

L'atteinte des nerfs périphériques dans la polyneuropathie résulte, en fonction de l'étiologie, de processus pathologiques différents :

- **Atteinte de l'axone :**
 - Par troubles du métabolisme du neurone formant les neuropathies axonales. Les troubles sont essentiellement d'ordre moteur.
- **Atteinte de la myéline :**
 - Se fait de façon segmentaire et s'observe dans les neuropathies démyélinisantes. Les troubles observés sont essentiellement de type sensitif.
- **Atteinte combinée axono-myélinique.**

ATTEINTES RADICULAIRES, PLEXIQUES ET TRONCULAIRES

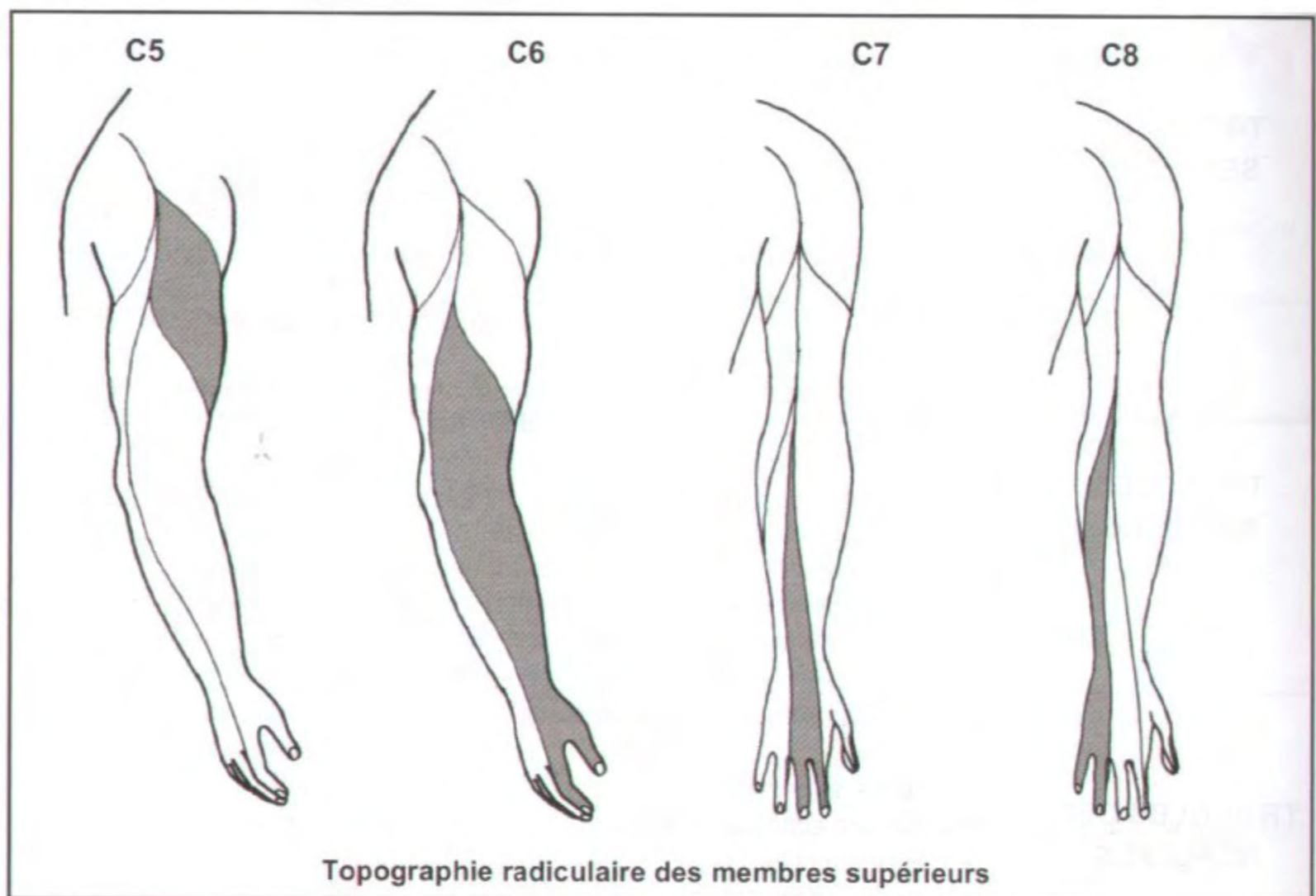
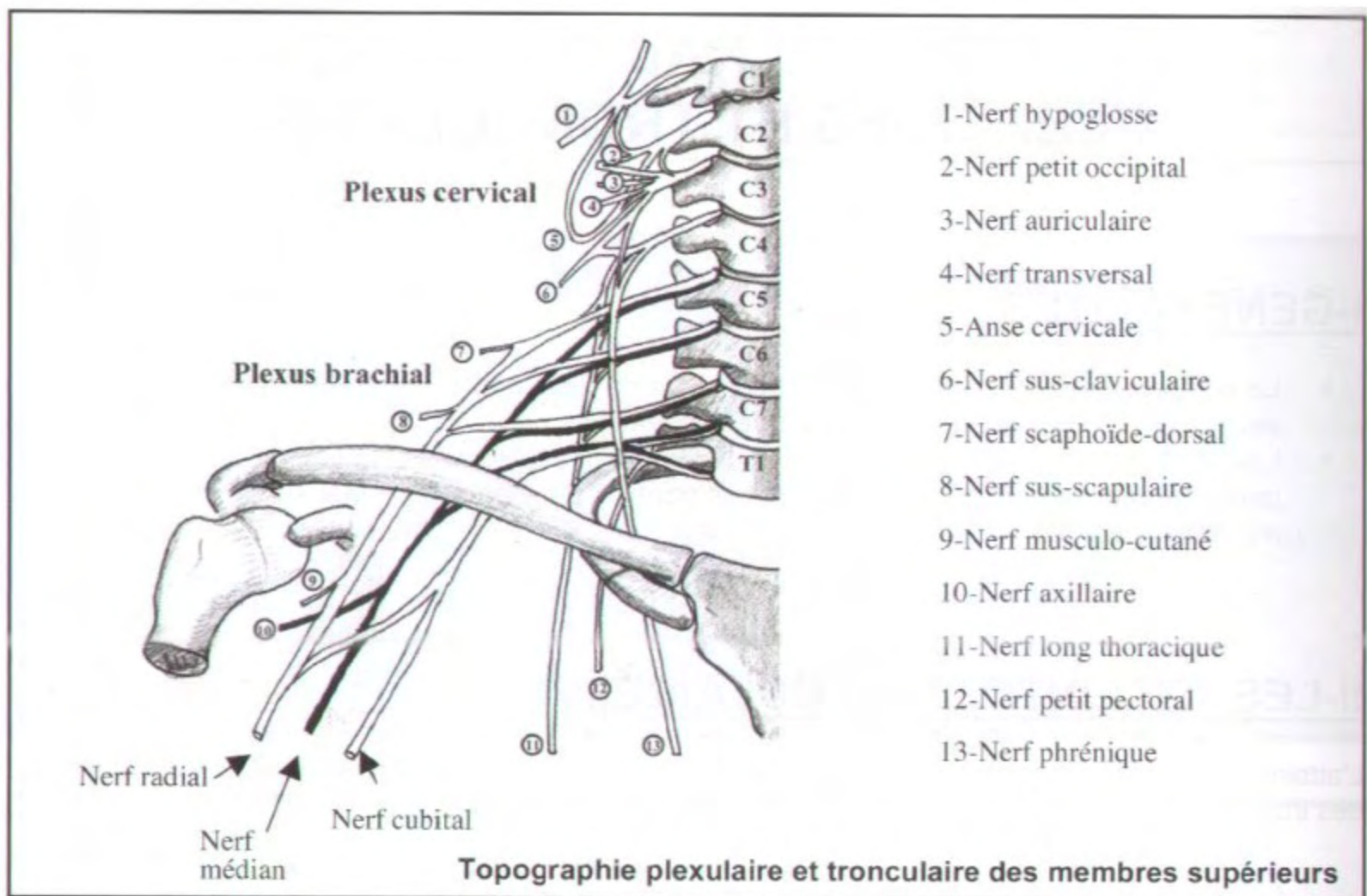
I-GENERALITES

- Le nerf mixte rachidien ou crânien est constitué de deux contingents : l'un est sensitif et l'autre est moteur. Il véhicule également les fibres végétatives.
- Les atteintes d'un nerf périphérique provoquent une anesthésie à tous les modes et une paralysie dans le territoire qu'il innerve. Les troubles peuvent prédominer sur la sensibilité ou la motricité.

II-LES ATTEINTES RADICULAIRES

L'atteinte d'une racine provoque des troubles sensitifs précoces, des troubles moteurs inconstants et des troubles réflexes lorsque la racine fait partie d'un arc réflexe explorable.

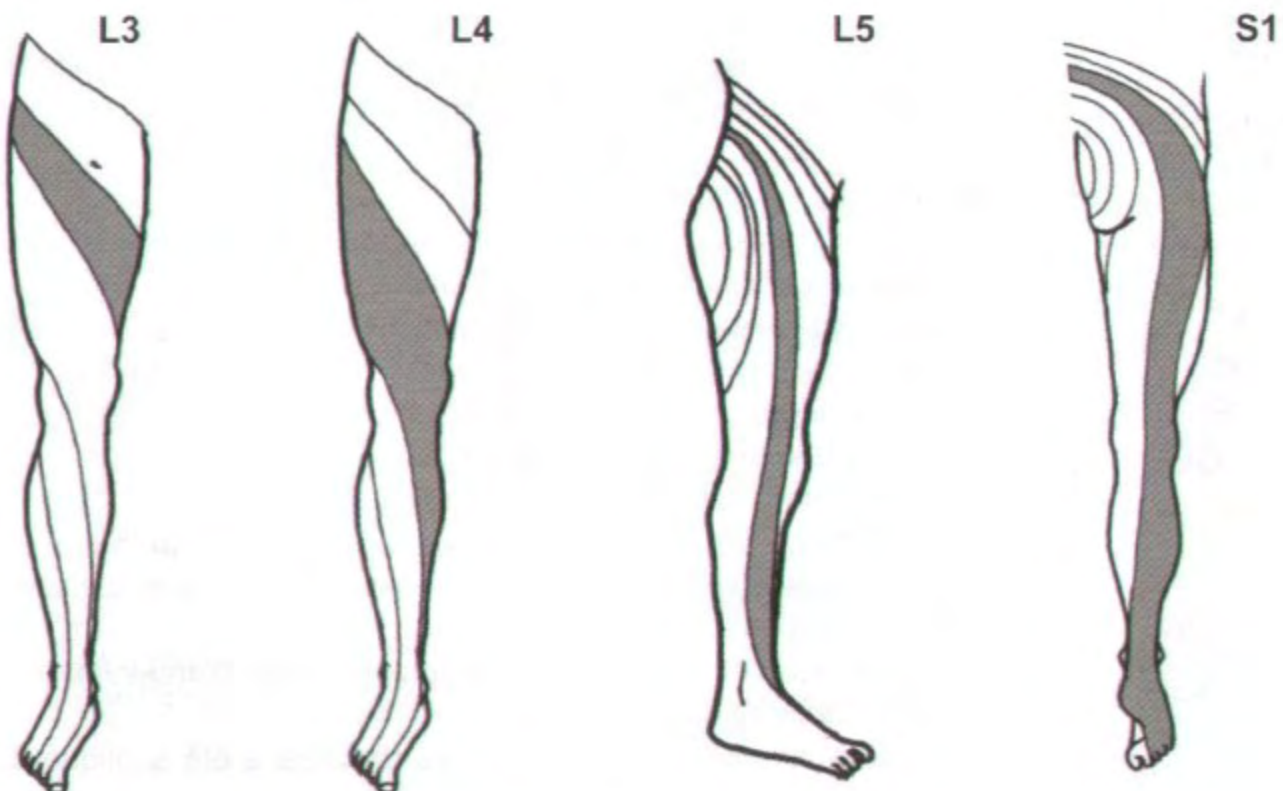
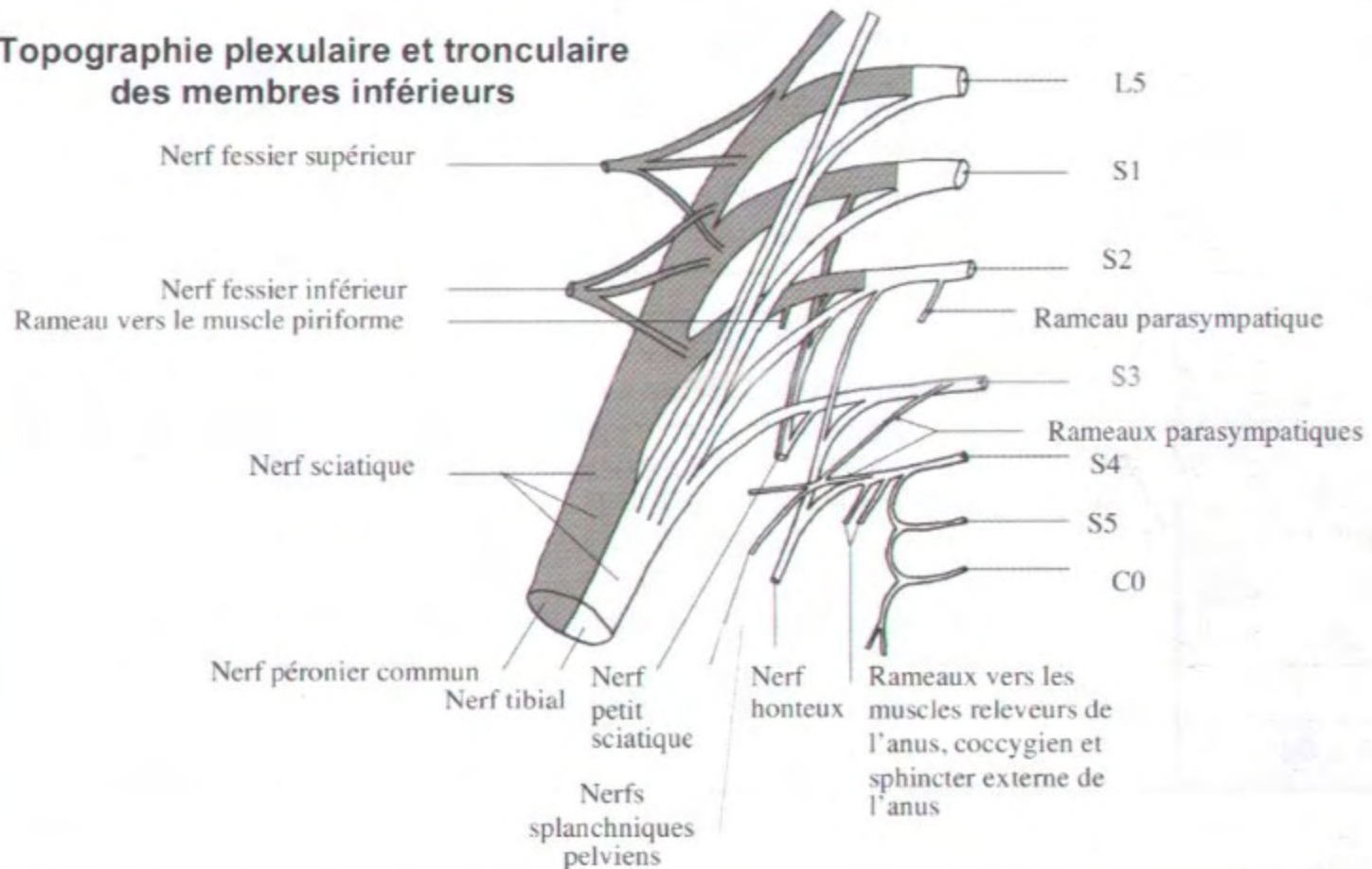
TROUBLES SENSITIFS	▪ Ce sont surtout des douleurs ressenties le long du trajet sensitif de la racine ▪ Ces douleurs sont : – Aggravées par les efforts de toux et de défécation (douleurs impulsives), par la pression paravertébrale (signe de la sonnette) ou par l'élongation de la racine (signe de Lasègue) – Souvent associées à des troubles sensitifs objectifs qui ont une valeur topographique de la racine atteinte en se reportant à une carte des dermatomes (tableau).
TROUBLES MOTEURS	▪ Paralysie et atrophie : plus ou moins complètes dans le territoire innervé par la racine. ▪ Ils sont nets pour les racines au niveau des membres, difficiles à mettre en évidence pour les racines dorsales et lombaires hautes. ▪ Points de repère (tableau) : – Membres supérieurs : C4 (coraco-brachial), C5 (deltoïde), C6 (flexion de l'avant-bras et du poignet), C7 (extension de l'avant-bras et du poignet) et C8 (mouvements de la main) – Bassin et membres inférieurs : L4 (quadriceps), L5 (péroniers latéraux), S2 (triceps sural et ischio-jambiers), S3-S4 (vessie et sphincter anal).
TROUBLES DES REFLEXES	Ils ont une valeur localisatrice lorsqu'ils sont abolis ou diminués : 1-Membres supérieurs ▪ Coraco-brachial : C4 ▪ Bicipital : C5 ▪ Stylo-radial : C6 ▪ Tricipital : C7 ▪ Cubito-pronateur : C6-C8 ▪ Carpo-métacarpien : C8-D1



2-Membres inférieurs

- Rotulien : L4
- Achilléen : S1
- Les divers troubles se combinent pour réaliser des atteintes dont certaines sont fréquentes :
 - Membres supérieurs : névralgie cervico-brachiale.
 - Membres inférieurs : lombo-cruralgie ou cruralgie L4, lombo-sciatalgie ou sciatalgie L5 ou S1.

Topographie plexulaire et tronculaire des membres inférieurs



Topographie radiculaire des membres inférieurs

SEMIOLOGIE DES ATTEINTES RADICULAIRES

Racine lésée	Topographie de la douleur	Troubles sensitifs	Déficit moteur	Réflexes abolis ou diminués
Membres sup				
C4 C5	Moignon épaule	Face externe de l'épaule	Diaphragme deltoïde	Coraco-brachial Bicipital
C6	Cou, épaule, face externe du bras et de l'avant-bras	Face externe de l'avant-bras et pouce	Biceps, long supinateur	Stylo-radial
C7	Cou, face postérieure du bras et de l'avant-bras ± dos de la main		Extenseurs coude + poignet + doigts	Tricipital
C8 et D1	Cou, face interne du bras et de l'avant-bras ± 2 derniers doigts		Interosseux dim flex poignet Carpométacarpiens et doigts	Cubito-pronateur
Membres inf.				
L3	Face antérieure de la cuisse		Quadriceps	Rotulien
L4	Fesse, face antérieure de la cuisse		Quadriceps, jambier antérieur	Rotulien
L5	Fesse, face post. puis externe de la cuisse, face antéro-externe de la jambe, au-dessus malléole ext, dos du pied, dos du gros orteil		Péroniers latéraux Extenseurs orteils Marche sur talon difficile	ROT normaux
S1	Fesse, face postérieure de la cuisse et de la jambe, plante du pied + 5 ^{ème} orteil		Fléchisseurs orteils, Triceps sural Marche sur pointe du pied difficile	Achilléen
S2 à S4	Périnée		Sphincter anal et Bulbo-caverneux vésical	

**UN EXEMPLE
D'ATTEINTE
RADICULAIRE :
LOMBO-SCIATIQUE
PAR HERNIE
DISCALE
(dossier ECN)**

1-Généralités

- Saillie d'un disque intervertébral dans le canal rachidien (saillie focalisée du *nucleus pulposus* hors des limites physiologiques de l'annulus)
- Très fréquente, volontiers hyperalgique, voire invalidante, créant un **véritable problème de santé publique**.

2-Pathogénie

- Au niveau du disque : seul l'annulus est innervé ; le *nucleus pulposus* et les plateaux vertébraux ne le sont pas.
- Les ligaments vertébraux, les articulations postérieures, l'os vertébral et les muscles sont également innervés.
- C'est la souffrance des nerfs présents dans l'annulus et les ligaments qui rend compte de la douleur du lumbago.
- Mécanismes de la lésion et douleur radiculaire :
 - Mécanique liée à la compression ou à la déformation, par la hernie discale, de la racine nerveuse, sensible à la compression ou à l'élongation
 - Ischémique et inflammatoire : l'administration d'anti-inflammatoire diminue cette action.
- Le caractère inflammatoire des hernies discales a été expliqué du fait de :
 - La présence d'une activité phospholipase A2 considérable dans des échantillons de hernie discale prélevés au cours d'interventions chirurgicales.
 - La phospholipase A2 est connue comme une enzyme clé de la cascade inflammatoire.

**UN EXEMPLE
D'ATTEINTE
RADICULAIRE :
Lombo-sciatique
par hernie
discale
(dossier ECN)**

3-Clinique

a-Forme typique

- Les hernies discales surviennent avec prédilection au segment lombaire et en particulier aux deux derniers disques, réalisant ainsi le tableau clinique **mono-radicaire** L5 (par hernie du disque L4-L5) ou S1 (par hernie du disque L5-S1).
- **Éléments anamnestiques :**
 - × Notion de port de charges lourdes,
 - × Douleur déclenchée après un effort de soulèvement, de caractère **impulsif** (toux, défécation).
 - × Horaire mécanique : à la marche et à la station debout, calmée par le repos.
 - × La sciatique L5 s'accompagne en outre fréquemment d'une irradiation inguinale.
- **Clinique :**
 - × Rechercher la présence d'une attitude antalgique, d'un signe de la sonnette,
 - × S'ASSURER DE L'ABSENCE DE SIGNES DE GRAVITE : déficit moteur, troubles sphinctériens ou hypo-esthésie en selle +++
 - × **Le signe de Lasègue** : argument en faveur de l'origine discale, mais non spécifique (puisqu'il s'observe dans certaines sciatiques tronculaires ou même dans certaines pathologies de la sacro-iliaque).

b-Formes atypiques

- **Les douleurs nocturnes :**
 - × Fréquentes en début de nuit. Il s'agit là de fausses douleurs inflammatoires.
 - × On note parfois une inversion complète du caractère mécanique.
- **Les sciatiques bilatérales ou à bascule :** l'apanage des hernies volumineuses.
- **La hernie exclue :**
 - × Disparition brusque de la lombalgie et du signe de Lasègue alors que persiste la sciatique.
 - × Il existe aussi de vraies douleurs inflammatoires à composante nocturne prédominante. Elles accompagnent le plus souvent les hernies foraminales.
- **La sciatique hyperalgique :**
 - × C'est une urgence chirurgicale,
 - × Douleur résistant à tous les traitements médicaux disponibles, y compris les antalgiques majeurs.

4-Diagnostic différentiel

- Spondylodiscite, spondylolisthésis, canal lombaire étroit
- Tumeurs : métastases, myélome, neurinome, épendymome, maladie de Paget.

III-L'ATTEINTE PLEXIQUE

MEMBRES SUPERIEURS : plexus brachial	1-Généralités ▪ Le plexus brachial se divise en 3 parties : supérieure, moyenne et inférieure ▪ La symptomatologie de l'atteinte supérieure ressemble à celle de l'atteinte radiculaire C5-C6, l'atteinte de la partie moyenne à celle de C7, <i>l'inférieure</i> à celle de C8-D1. 2-Etiologies ▪ Traumatiques, ▪ Syndrome du défilé scalénique, ▪ Syndrome de PANCOAST-TOBIAS : lié à une tumeur de l'apex pulmonaire avec la <i>triade</i> - Lyse costale des arcs postérieurs (1^{ère} et 2^{ème} côtes) - Syndrome de Claude-BERNARD-HORNER (myosis, ptosis, énophtalmie) - Atteinte du plexus brachial inférieur C8-D1.
MEMBRES INFERIEURS	Syndrome de la queue-de-cheval.

IV-LES ATTEINTES TRONCULAIRES

- Troubles moteurs au premier plan et troubles sensitifs plus discrets.
- Nous ne décrivons que les plus fréquentes les atteintes tronculaires.

MEMBRES SUPERIEURS

1-Atteinte du nerf circonflexe

a-Clinique

- Hypo-esthésie du moignon de l'épaule
- Parésie voire paralysie de l'abduction de l'épaule (muscle deltoïde).

b-Etiologies : essentiellement traumatiques

- Luxation de l'épaule,
- Fracture du col chirurgical de l'humérus.

2-Atteinte du nerf radial

a-Etiologie

- *Souvent liée à une fracture de l'humérus au niveau de la gouttière humérale.*

b-Clinique

- Troubles sensitifs : hypo-esthésie discrète de la face dorsale de la main limitée au premier espace interosseux
- Troubles réflexes : abolition du réflexe stylo-radial
- Troubles moteurs : impossibilité à étendre la main au niveau de la métacarpo-phalangienne (main tombante), paralysie de l'extension des doigts (surtout le pouce).

3-Atteinte du nerf cubital au coude

a-Etiologie

- Compression osseuse ou traumatique

b-Clinique

- **Troubles sensitifs :**
 - × Hypo-esthésie du bord cubital de la main,
- **Troubles moteurs :**
 - × **Main en griffe cubitale**, avec flexion des deux dernières phalanges des quatrième et cinquième doigts avec hyper extension de la métacarpo-phalangienne
 - × Paralysie de l'adduction du pouce : on demande au sujet de serrer entre pouce et index une feuille de papier ; du côté paralysé, il ne peut le faire qu'en fléchissant la dernière phalange du pouce (**signe de Froment**)
 - × Paralysie des adducteurs du poignet (cubital antérieur)
 - × Atrophie de **l'éminence hypothénar** et des **espaces interosseux (surtout le 1^{er})**.

4-Paralysie du nerf médian au poignet (dossier ECN ☞)

a-Etiologies

- Idiopathique :
 - × Terrain : femme de 45-55 ans
 - × Processus inflammatoire intéressant le ligament antérieur du carpe réalisant le **syndrome du canal carpien**.
- Secondaires :
 - × Goutte, diabète ; hypothyroïdie, acromégalie
 - × Traumatique, grossesse et amylose.

MEMBRES
SUPERIEURS**b-Clinique**- **Troubles subjectifs :**

- × Douleurs localisées dans le territoire du nerf médian
- × Douleur insomnante surtout dans la deuxième moitié de la nuit cédant au lever
- × Apparaît dans la journée lors de la sollicitation du poignet (écriture)
- × Gonflement antérieur du poignet.

- **Troubles objectifs :**× **Sensitifs :**

- Paresthésies des 3 premiers doigts, le plus souvent nocturnes et aggravées par la percussion de la face intérieure du poignet (**signe de Tinel**)
- Hypo-esthésie de la face palmaire de la main dans ses 2/3 externes et des 3 premiers doigts pouvant remonter à la face antérieure de l'avant-bras

× **Manceuvres de surcompression du médian :**

- Signe de Tinel : reproduction des acroparesthésies par percussion du ligament annulaire antérieur du carpe
- Hyperflexion ou hyperextension forcées et maintenues du poignet ou par pose d'un brassard à tension au niveau du bras et gonflé à une pression supérieure à celle du patient reproduit les acroparesthésies.

× **Moteurs :** dans les formes avancées :

- Diminution de la motilité du pouce qui ne peut plus recouvrir le poing fermé, qui ne peut plus s'opposer aux autres doigts (parésie de l'opposition du pouce)
- Atrophie de l'**éminence thénar** ; les troubles moteurs et trophiques sont tardifs.

c-Paraclinique

- Le bilan clinique et **biologique standard** étant normal, on se limitera à la **radiographie des poignets et des mains** (normales dans la forme idiopathique)
- EMG : montre un ralentissement de la conduction nerveuse avec augmentation de la latence distale. Cet examen permet de **confirmer** le diagnostic, de **surveiller** l'évolution et de **guider le traitement**.

d-Traitements

- Traitement de l'étiologie si elle est retrouvée.
- Infiltration locale de corticoïde pour un syndrome du canal carpien idiopathique sans retentissement neurologique déficitaire et en l'absence de processus infectieux local.
- Il est raisonnable de proposer jusqu'à 2 infiltrations puis, en cas d'échec, un traitement chirurgical (section du ligament annulaire antérieur du carpe).

MEMBRES
INFERIEURS**1-Paralysie du nerf sciatique poplité externe (SPE)****a-Etiologies**

- Le SPE dépend de la racine L5 en amont : toute compression de L5 (hernie discale, etc.)
- La paralysie du SPE à la partie haute de la jambe :
 - × Compressive : position accroupie prolongée, anévrisme dans le creux poplité, ou
 - × Traumatique (tête ou col du péroné).

b-Clinique

- Troubles sensitifs de la face externe de la jambe et du dos du pied.
- Troubles moteurs :
 - × Paralysie de tous les muscles de la loge antéro-externe de la jambe : le malade ne peut plus relever le pied (steppage à la marche), ni le porter en dehors
 - × Amyotrophie de la loge antéro-externe de la jambe.

c-Paraclinique

- EMG : précise la topographie de l'atteinte (type radiculaire L5 ou tronculaire SPE en aval du col du péroné)
- Préciser l'étiologie :
 - × Radiculite L5 : radiographie du rachis lombo-sacré, scanner lombo-sacré (centré sur L3-L4, L4-L5 et L5-S1), voire RSG (radiculo-saccographie) ou myéloscanner
 - × Type SPE : Rx genou centrée sur le col du péroné, échographie couplée au Doppler du creux poplité (kyste ou anévrisme poplité).

2-Paralysie du nerf crural**a-Etiologie**

- Le nerf crural dépend de la racine L4.
- Il se divise dans le triangle de Scarpa en 4 branches.
- Hématome (anticoagulants, hémophilie), tumeur ou abcès du muscle du psoas.

b-Clinique

- Douleur puis anesthésie de la face antérieure de la cuisse et de la face interne de la jambe jusqu'à la malléole interne.
- Paralysie partielle du psoas (élévation de la cuisse) et paralysie complète du quadriceps ; de ce fait, la marche est très difficile
- Abolition du réflexe rotulien.

DESCRIPTION DE QUELQUES NEVRALGIES

I-NEVRALGIE DU GLOSSO-PHARYNGIEN

EPIDEMOLOGIE	Beaucoup moins fréquente que la névralgie du trijumeau : 1 névralgie du IX pour 100 névralgies du V.
CLINIQUE	1-Forme essentielle ▪ Mêmes caractéristiques cliniques que la névralgie du V : douleur unilatérale, en éclair, évoluant par crise, présence d'une zone gâchette (l'amygdale peut être une zone gâchette qui déclenche la crise au moment de la déglutition) ▪ Localisation de la douleur : dans le territoire sensitif du IX (région amygdalienne, voile du palais, les piliers, la paroi postérieure du pharynx et le 1/3 postérieur de la langue). ▪ Elle peut avoir une irradiation auriculaire ou vers le nerf maxillaire inférieur ▪ Signes associés : bradycardie, syncope. 2-Forme secondaire ▪ Clinique : atteinte permanente du IX ▪ Causes : - Tumeurs : bucco-pharyngées, de l'angle ponto-cérébelleux, neurinome du IX, méningiome du sinus latéral - Infections : otite, amygdalite chronique, ostéo-arthrite cervicale, arachnoïdite - Anévrismes : de la carotide interne, de l'artère vertébrale.

II-NEVRALGIE CERVICO-OCCIPITALE D'ARNOLD (C1)

- Définition : algies unilatérales de la nuque (nerfs cervicaux supérieurs) et des 2/3 postérieurs du crâne (nerf grand occipital)
- Clinique : spasmes musculaires avec raideur et hyperesthésie de la nuque.
- Diagnostic différentiel : arthrose cervicale ou toute autre cause locale.
- Traitements : AINS, antalgiques voire infiltration.

III-NEURALGIE CERVICO-BRACHIALE

CLINIQUE	- Localisation des douleurs : - Atteinte de C5 : partie inférieure du cou, à la face externe de l'épaule et du bras - Atteinte de C6 : face externe du bras et de l'avant-bras, du pouce et de l'index - Atteinte de C7 : face postérieure du bras, de l'avant-bras et du médus - Atteinte de C8 : bord interne du bras, de l'avant-bras et des 2 derniers doigts. - Les exacerbations nocturnes sont fréquentes, l'extension forcée du bras vers l'arrière est très douloureuse ; la mobilisation de la nuque peut éveiller les douleurs. - On peut observer des modifications des réflexes tendineux correspondants : bicipital (C5), stylo-radial (C6), tricipital (C7) ; le déficit moteur est rare.
ETIOLOGIE	- Cervicarthrose : cause la plus fréquente - Parfois liée à une hernie discale cervicale.
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	Angine de poitrine.
TRAITEMENT	Repos strict, analgésiques, physiothérapie prudente, chirurgie si hernie.

IV-NEURALGIE INTERCOSTALE

- Clinique : épisode douloureux unique ou crises répétées ; points douloureux paravertébraux, parasternaux et médio-axillaires.
- Diagnostic différentiel : zona, pleurésie.

V-NEURALGIE PHRENIQUE : RARE

CLINIQUE	- Névrалgie suivant le trajet du nerf phrénique, du diaphragme à la région cervicale ; la douleur est localisée à la partie inférieure du thorax, parfois projetée vers l'épaule et le cou. - La douleur est aggravée par les mouvements du diaphragme (respiration, toux) et par l'ingestion de boissons glacées.
CAUSES	- Forme essentielle : intermittente - Forme secondaire : due à une pleurésie diaphragmatique, à une péricardite.

VI-NEURALGIE COCCYGIENNE (COCCYGODYNIE)

CLINIQUE	▪ Douleur très vive dans la région coccygienne, survenant par paroxysmes, exacerbée par la position assise, par la défécation,
ETIOLOGIE	▪ Primitive, ou ▪ Secondaire : à un traumatisme (chute et contusion du coccyx), à l'accouchement ou à une arthrite sacro-coccygienne.

VII-NEURALGIE DU FÉMORO-CUTANÉ : MERALGIE PARESTHESIQUE

CLINIQUE	▪ Douleurs et paresthésies dans le territoire du fémoro-cutané (face antéro-externe de la cuisse),
CAUSES	▪ Primitive, ou ▪ Secondaire : arthrose ou traumatisme lombaire touchant les racines L2 et L3.

VIII-NEURALGIE DE MORTON (METATARSALGIE)

CLINIQUE	▪ Douleur à l'appui des 2^{ème} et 3^{ème} ou des 3^{ème} et 4^{ème} orteils.
CAUSES	▪ Névrome de l'un des nerfs collatéraux plantaires
TRAITEMENT	Infiltrations locales de corticoïdes ; chirurgie en cas d'échec.



ECN 2004
Dossier 2
ECN 2004
Dossier 6

POLYNEUROPATHIE

(ancien nom : POLYNEVRITE)

I-DEFINITION

- Atteinte **bilatérale, symétrique et distale** des troncs nerveux périphériques des membres, se traduisant par une symptomatologie sensitivomotrice à prédominance distale.
- Elle échappe à une systématisation en termes de nerfs ou de racines atteintes.
- Sous l'influence anglo-américaine, elles sont synonymes de polyneuropathie.
- Le terme polyneuropathie s'applique à l'ensemble des étiologies des atteintes des nerfs périphériques : infectieuses, inflammatoires, métaboliques, carencielles et toxiques.

II-DIAGNOSTIC POSITIF DE POLYNEUROPATHIE

CLINIQUE

1-Signes fonctionnels

Touchent d'ordinaire uniquement les membres inférieurs (MI).

- Troubles sensitifs subjectifs :

- × Dysesthésie, paresthésie
- × Douleurs des membres inférieurs à type de crampes, d'élanement, de broiement
- × Fourmillements, engourdissement
- × Brûlure, striction, rongement, déchirure
- × Impression de marcher sur du coton ou du sable

- Steppage à la marche et troubles trophiques.

2-Signes cliniques

Les troubles sont le plus souvent bilatéraux et symétriques, à prédominance distale à évolution ascendante.



a-Examen sensitifs : signes objectifs

- Hypo-esthésie, anesthésie ou hyperesthésie douloureuse
- **Topographies** : en chaussette aux MI, en gants aux MS, en tablier.
- Ataxie des MI par lésions des fibres de la sensibilité proprioceptive.

b-Etude de la motricité

- A type de parésie voire paralysie :

- × Déficit moteur débutant aux MI : loge antéro-externe de la jambe avec difficulté à lever les orteils et le pied entraînant ainsi un steppage bilatéral à la marche
- × Au cours de l'évolution, apparaît une atteinte de la loge postérieure et de la cuisse puis, plus tardivement, des MS (extenseur des doigts).
- × Amyotrophie distale

CLINIQUE	c-R.O.T. - Diminution puis abolition des achilléens de façon bilatérale et constante avec, secondairement, une abolition des rotuliens voire des ROT des membres supérieurs. d-Troubles trophiques - Muscles : hypotrophie ou amyotrophie puis rétraction tendineuse - Peau : sécheresse, épilation, ichtyose, troubles vasomoteurs - Ongles : cassés, striés - Mal perforant plantaire aux points d'appui (polyneuropathie diabétique), voire une ostéo-arthropathie. e-Rechercher les troubles végétatifs - Hypersudation dans certains territoires et anhidrose dans les autres (plantes des pieds, jambes) - Génito-sphinctériens : impuissance, résidu post-mictionnel - Digestifs : diarrhées motrices, gastroparésie, hypersialorrhée - Cardiovasculaire : hypotension orthostatique - Anomalies pupillaires : signe d'Argyll-Robertson. f-Les signes négatifs - Absence de déficit neurologique central (hémiparésie ou signe de Babinski) - Absence de fasciculation
PARACLINIQUE : EMG DES MI +++	1-Buts ▪ Confirmer le diagnostic de polyneuropathie, (diag. différentiel avec un syndrome myogène). ▪ Evaluer la topographie, la sévérité, le caractère axonal (neuropathie motrice) et/ou démyélinisant (neuropathie sensitive) 2-Techniques ▪ Electrodiagnostic de détection : (mesures d'amplitudes et temps de latence) confirme l'atteinte neurogène périphérique ▪ Electrodiagnostic de stimulation : mesure des VCM et VCS (Vitesse de Conduction Motrice et Vitesse de Conduction Sensitive). 3-Résultats a-Signes en faveur d'une atteinte démyélinisante - Allongement des latences motrices distales, voire blocs de conduction partiels ou complets, - Augmentation des latences de l'onde F (démyélinisation proximale radiculaire), - Ralentissement marqué des VCS et VCM. b-Signes en faveur d'une atteinte axonale - Vitesse de conduction nerveuse normale ou légèrement diminuée - Réduction d'amplitude des potentiels d'action musculaire : tracé pauvre voire potentiels de fibrillation.

III-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

SLA (SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE)	▪ Absence de troubles sensitifs objectifs, début asymétrique, ▪ Fasciculations.
SCLEROSE COMBINEE DE LA MOELLE EPINIERE	▪ Syndrome pyramidal + syndrome cordonal postérieur des sensibilités ▪ Maladie de Biermer (déficit en facteur intrinsèque et vit. B12).
TABES	▪ Présence du signe d'Argyll-Robertson (qui peut se rencontrer dans les PN diabétiques), abolition du réflexe photomoteur et conservation du réflexe accommodation-convergence ▪ Douleurs en éclairs, arthropathies ▪ Pléiocytose au LCR, sérologie de la syphilis positive dans le sang et LCR.
MYOPATHIE	▪ Amyotrophie ou hypertrophie musculaire ▪ Déficit musculaire proximal, absence de douleurs ou de troubles sensitifs ▪ Tracé myogène, enzymes musculaires pouvant être élevées ▪ Atteinte de tous les faisceaux à la biopsie musculaire.
MULTINEVRITE	Asymétrie et asynchronisme de l'atteinte.
POLYRADICULONEVRITE	▪ Début aigu, évolution rapidement ascendante ▪ Dissociation albumino-cytologique ▪ Diminution des vitesses de conduction.

IV-ETIOLOGIES DES POLYNEUROPATHIES LES PLUS FREQUENTES



- L'alcool et le diabète représentent les 2 étiologies les plus fréquentes en France (50% des cas)
- Le diagnostic étiologique se fait sur la confrontation :
 - D'arguments cliniques
 - D'arguments évolutifs : formes aiguës (installation en quelques jours), formes subaiguës (installation en semaines ou en mois), formes chroniques (plusieurs années)
 - D'arguments EMG : distinguent les formes axonales et les formes démyélinisantes.



**LA
POLYNEUROPATHIE
ALCOOLIQUE
(dossier ECN ☞)**



- En France, l'alcoolisme est la cause la plus fréquente.

1-Type

- Polyneuropathie axonale
- Dans sa forme typique : elle réalise le tableau le plus complet de la polyneuropathie sensitivomotrice.

2-Mécanismes suspectés

- **Déficit en thiamine** ou autres vitamines (B1, B6 et PP) par carence d'apport ou par malabsorption
- **Neurotoxicité directe** de l'alcool
- **Malabsorption chronique secondaire** à des troubles pancréatiques induits par l'alcool
- Favorisée par une carence protéique et une affection intercurrente.

3-Clinique

Début habituellement insidieux, lentement progressif, bilatéral, symétrique, prédominant au niveau des MI.

a-Signes fonctionnels

- Douleurs modérées, Crampes nocturnes des mollets
- Fatigabilité à la marche avec steppage bilatéral.

b-Signes physiques

- Abolition des ROT prédominant sur les achilléens
- Hypo-esthésie superficielle distale, classiquement en chaussette à limites floues, aux diverses stimulations
- Déficit moteur : bilatéral et symétrique, se limitant le plus souvent aux MI, surtout la loge antéro-externe. Il se manifeste par un accrochage dans les escaliers puis steppage.
- Signes associés possibles : myopathie, NORB, Gayet-Wernicke, syndrome de Korsakoff.

4-Paraclinique

- Biologie : VGM et γ GT augmentés
- EMG : tracé neurogène avec des vitesses de conduction normale ou peu diminuée (neuropathie à prédominance axonale).

5-Evolution

- Sans traitement, aggravation progressive des troubles moteurs
- Constitution de troubles trophiques. L'apparition de maux perforants plantaires est possible.

6-Traitement

- Suppression de la consommation alcoolique
- Vitaminothérapie du groupe B
- Une rééducation active pour éviter les positions vicieuses et les rétractions tendineuses.

**LA
POLYNEUROPATHIE
DIABETIQUE**

(dossier d'ECN ☞)

1-Généralités

- Révélatrice d'un diabète dans 25% des cas ; complication fréquente du diabète mal équilibré
- Origine dysmétabolique (micro-angiopathie discutée) avec atteinte des cellules de Schwann (expliquant la diminution des vit. de conduction).

2-Clinique

- PN à prédominance sensitive, rarement motrice.

a-La neuropathie sensitive

C'est l'aspect le plus fréquent ; elle se manifeste par :

- Douleurs : siégeant au niveau des pieds ou des mollets, parfois très intenses ou fulgurantes, continues, à recrudescence nocturne
- Aréflexie achilléenne
- Hypo-esthésie distale des MI, de la sensibilité vibratoire et thermo-algésique.

b-Le trouble neurotrophique

- Est étroitement lié à la neuropathie sensitive :
 - × Maux perforants plantaires : ulcérations neurotrophiques à évolution torpides
 - × Arthropathies nerveuses : indolentes, touchent les articulations métatarso-phalangiennes ou médio-tarsiennes avec des signes de destruction et de reconstruction anarchique
 - × Troubles vasomoteurs associés : hyperthermie, hypersudation.

c-Neuropathie végétative

- Très fréquente, à type :
 - × D'hypotension orthostatique, troubles de la sudation
 - × Impuissance
 - × Troubles du fonctionnement intestinal (gastroparésie, diarrhée motrice) ou vésical, parfois des troubles pupillaires.

d-Neuropathie motrice amyotrophisante

- L'amyotrophie est précoce et rapide : paralysies et amyotrophies asymétriques, de survenue rapide, généralement à l'occasion d'une décompensation du diabète
- Prédomine aux MI et sur les muscles proximaux
- Difficultés de la marche, dérobage des MI
- L'aréflexie n'est pas toujours corrélée avec la distribution des troubles moteurs

e-Troubles neurologiques associés

- Les paralysies oculomotrices : le VI ou le III (respect en général de la motilité pupillaire). Plusieurs nerfs oculomoteurs peuvent être touchés simultanément ou successivement, du même côté ou des deux côtés.
- **Paralysie faciale périphérique** : une PF récidivante ou alternante peut révéler un diabète.
 - × **Mononévrite** crurale et/ou fémoro-cutanée (médiane, cubitale etc.)
 - × Chez un diabétique le développement d'une PRN aiguë extensive est possible.
 - × Possibilité de **multinévrite**.

LA POLYNEUROPATHIE DIABETIQUE (dossier d'ECN ☺)	3-Paraclinique - Glycémie à jeun et en post-prandial de façon systématique, hémoglobine glyquée - Hyper-albuminorachie : fréquente même en l'absence de toute neuropathie décelable (la PL n'est pas systématique). 4-Evolution et traitement L'équilibration du diabète est la mesure essentielle : obtenue au mieux par l'insuline - Préserver une activité physique : pour enrayer le développement rapide des amyotrophies.
NEUROPATHIE DE L'INSUFFISANCE RENALE : neuropathie urémique	1-Généralités - Polyneuropathie sensitivomotrice axonale distale, - La dialyse ou la greffe rénale prolongent la survie de ces malades, les polyneuropathies sont plus rares du fait de l'amélioration technique d'épuration. 2-Clinique - Peut être infraclinique : est à détecter par des EMG répétés - Peut se manifester par des phénomènes d'impair des MI, des paresthésies ou des douleurs à type de brûlure au niveau des pieds, ou par une véritable polyneuropathie sensitivomotrice à prédominance distale. 3-EMG - VCM souvent diminuées montrant la fréquence d'une neuropathie latente. 4-Evolution et traitement - L'apparition des signes neurologiques peut précéder ou suivre le début du programme de dialyse - Séances de dialyse à répétition : ont à améliorer la neuropathie. - Les meilleurs résultats sont obtenus par la transplantation rénale.
PN DES PORPHYRIES AIGUES	- Affections génétiques caractérisées par un trouble du métabolisme des porphyrines. - L'atteinte est plutôt de type axonal. Attaques de porphyrie : peuvent comporter une neuropathie extensive, habituellement à prédominance motrice, débutant le plus souvent aux membres supérieurs. 1-Clinique : crise de porphyrie Troubles neurologiques : - Paresthésies et surtout paralysies périphériques plus ou moins étendues, parfois asymétriques - D'installation aiguë, souvent favorisés par l'absorption de certains médicaments (barbituriques) - Des crises comitiales sont possibles. - Troubles psychiques : confusion mentale fréquente. - Douleurs abdominales : aiguës, pseudo-chirurgicales qui précèdent ou accompagnent la PN.

PN DES PORPHYRIES AIGUES

2-Paraclinique

- Emission d'urines rouges qui deviennent noires à la lumière.
- **EMG** : PN de type axonal.
- Le diagnostic est confirmé par les examens biologiques : un taux élevé d'acide de l'aminolévulinique et de porphobilinogène dans les urines.

3-Pronostic

- Période aiguë : pronostic réservé en raison du risque d'atteinte respiratoire et d'accidents bulbaires
- L'évolution spontanée de la poussée se fait vers une régression lente, mais avec possibilité de récurrence.

4-Traitement

- Eviter absolument les barbituriques,
- Chlorpromazine pour le traitement des douleurs et des troubles psychiques.

V-AUTRES ETIOLOGIES DES POLYNEUROPATHIES

POLYNEUROPATHIES ACQUISES

1-Maladies générales

a-Métaboliques et endocriniennes

- Hémochromatose
- Hyperlipidémie, embolies de cholestérol
- Dysthyroïdie (surtout l'hypothyroïdie), acromégalie.

b-Origine nutritionnelle

- Carences vitaminiques : B1, B6, B12, PP, folates
- Malabsorption, malnutrition
- Neuropathie tropicale ataxique.

c-Maladies de système

- *Vascularites* : en particulier la périartérite noueuse (qui donne surtout une multinévrite)
- LED, sarcoïdose, syndrome de Gougerot-Sjögren
- Autres collagénoses : syndrome de Sharp, sclérodermie, cryoglobulinémie, syndrome de Churg-Strauss, polyarthrite rhumatoïde, granulomatose de Wegener.

d-Hémopathies

- Leucémies, lymphomes hodgkiniens
- Dysglobulinémies : myélome multiple (maladie de Kahler), maladie de Waldenström (IgM), gammopathies monoclonales bénignes (surtout à IgM)
- Syndrome POEMS myélome ostéo-condensant ou plasmocytome solitaire avec : Polyneuropathie, Organomégalie, Endocrinopathie, protéine Monoclonale, atteinte cutanée (Skin)

e-Paranéoplasiques

- PN sensitivo-ataxique de Denny-Brown : dans les cancers pulmonaires à petites cellules. Valeur importante des Ac anti-Hu
- PN sensitivomotrice de Wyburn-Mason
- PN motrice subaiguë : dans la maladie de Hodgkin.

POLYNEUROPATHIES ACQUISES

f-Amylose

- Primitive ou associée à une dysglobulinémie
- Héritaire
- Recherche d'une atteinte cardiaque, rénale ou digestive.

2-Infections

- Diphtérie, typhoïde, tuberculose, lèpre
- Dysenterie amibienne
- Blennorragie, zona, **VIH**, HTLV1
- Hépatite C, **maladie de Lyme**, MNI, etc.

3-Toxiques

a-Médicaments : isoniazide, Furadoïne®, vincristine surtout

- **Anticancéreux** : alcaloïde de la pervenche (Oncovin®), cisplatine, procarbazine, hexaméthylmélamine
- **Anti-microbiens** : chloramphénicol, nitrofurantoïne, isoniazide, éthionamide, éthambutol, métronidazole, polymyxine, clioquinol
- **Anti-rhumatismaux** : sels d'or, antimalariques
- **Cardiovasculaires** : perhexiline, amiodarone, Nepressol®
- **Neuropsychiatrie** : hydantoïne, tricycliques
- **Vectarion®**.

b-Métaux : plomb, arsenic, mercure et thallium

- LA NEUROPATHIE LIEE AU PLOMB : SATURNISME (dossier d'ECN ☞)

× *Clinique :*

Contexte professionnel ou tuyaux d'alimentation en eaux en plomb.

- Atteinte motrice pseudo-radiale : extension des doigts et des poignets
- Coliques abdominales, liseré gingival ; HTA :
- Pseudo-goutte, anémie microcytaire hypochrome (GR ponctués sur frottis).

× *Paraclinique :*

- Plombémie et plomburie augmentées.

- La neuropathie liée à l'**arsenic** :

× *Clinique :*

- PN douloureuse
- Atteinte des phanères : hyperkératose palmo-plantaire, ongles striés et cassants, alopecie.

× *Paraclinique :*

- Dosage de l'arsenic dans les cheveux et les ongles.

c-Toxiques industriels

- organo-phosphorés (insecticides), hydrocarbures (solvants), substances adhésives, hexacarbène, TOCP (tri-ortho-crésyl-phosphate), vapeurs de colles contenant de l'hexane.

d-Toxiques alimentaires : huile frelatée, certains poissons crus et le lathyrisme.

PRINCIPALES POLYNEUROPATHIES HEREDITAIRES

1-Les neuropathies démyélinisantes sensitivo-motrices

Sont pratiquement toujours chroniques.

a-Polyneuropathie de type Charcot-Marie-Tooth type 1

- PN de type moteur
- L'hérédité est variable, le plus souvent autosomique dominante. Elle débute à l'adolescence par une amyotrophie distale progressive et ascendante (pied creux, loge antéro-externe de jambe puis un tiers inférieur de la cuisse).
- Elle est tardivement invalidante
- Diagnostic aisé par la biologie moléculaire : anomalie sur le chromosome 17 et/ou 1.

b-La maladie de Dejerine-Sottas

- Transmission variable, le plus souvent autosomique récessive. Début dans l'enfance, évolue lentement et donne un tableau de neuropathie sensitivomotrice avec hypertrophie des troncs nerveux.
- Troubles sensitifs nets. Prolifération schwannienne en bulbe d'oignon à la biopsie.

2-Les neuropathies héréditaires de l'adulte avec anomalie métabolique déterminée

a-La maladie de Refsum

- Autosomique récessif.
- Clinique : elle débute dans l'enfance, et est caractérisée par :
 - × Des signes de neuropathie sensitivomotrice distale : troubles sensitifs et trophiques distaux (dysautonomie)
 - × **Rétinite pigmentaire**
 - × Ataxie cérébelleuse
 - × Surdit  ou cardiomyopathie.
- Biologie : augmentation du taux **d'acide phytanique sanguin**
- Traitement : un régime approprié peut stabiliser la maladie.

b-Les leucodystrophies métachromatiques

- Autosomiques récessives ; les hommes sont plus touchés que les femmes (2/1)
- Clinique : début insidieux, évolution prolongée sur 20 ans
 - × Des PN, paraparésie spasmodique et insuffisance surrénale
 - × Ataxie cérébelleuse, troubles mentaux (mémoire, raisonnement, personnalité)
 - × Signes pyramidaux modérés
- Diagnostic : dosage de l'arylsulfatase dans les leucocytes voire une biopsie nerveuse :
 - × Diminution de l'activité de l'arylsulfatase A dans les leucocytes, dans le sérum et les urines.
 - × Augmentation de l'excrétion urinaire des sulfatides, ralentissement des VCN (à l'EMG)
 - × Dépôt de substances métachromatiques dans les biopsies nerveuses.
 - × Traitement : aucun traitement n'est disponible à l'heure actuelle
 - × Le décès survient habituellement avant l'âge de 40 ans dans un tableau de grabatisation.

c-Autres : maladie de Fabry

PRINCIPALES POLYNEUROPATHIES HEREDITAIRES	3-PN héréditaires sensibles et dysautonomiques ▪ Maladie de Thévenard (HSAN type I) et syndrome de Bureau et Barrière ▪ Forme récessive ou maladie de Morvan (HSAN type II) ▪ Analgésie congénitale pure avec anhidrose, avec dysautonomie familiale.
--	--

VI-STRATEGIES A VISEE ETIOLOGIQUE

CLINIQUE	1-Habitus ▪ Consommation alcoolique (à chiffrer) ▪ Notion de prise médicamenteuse antérieure ou récente ▪ Exposition à des toxiques (profession, lieu d'habitation, alimentation). 2-Antécédents personnels et familiaux ▪ Cancers, maladies de système ▪ Diabète, neuropathies héréditaires.
PARACLINIQUE	1-De façon quasi systématique ▪ NFS, VS ; glycémie à jeun, urée et créatininémie ▪ Alcoolémie ; bilan hépatique : transaminases, γGT, phosphatases alcalines, bilirubines ▪ Electrophorèse des protéines sériques (EPP) ▪ Sérologies (VIH). 2-En fonction de l'orientation ou selon le contexte ▪ Plombémie, plomburie ▪ IEPP, vit B1, B6, B12, PP, folates ▪ Anticorps anti : MAG, GM1, Hu ; marqueurs tumoraux ▪ Etude du gène de la transthyrétine, recherche de la duplication d'ADN du Charcot-Marie-Tooth ▪ Bilan immunitaire : Ac antinucléaires, anti-DNA natifs, anti-ENA, facteur rhumatoïde, etc. ▪ Radio des poumons ; Rx squelette complet ▪ PL : en cas de doute. Le LCR peut être normal ou, rarement, il comporte une hyperprotéinorachie (notamment dans le diabète). ▪ Biopsie des glandes salivaires accessoires (Gougerot), biopsie ostéo-médullaire (leucémies) ▪ TDM thoraco-abdomino-pelvienne, fibroscopie bronchique, etc. ▪ Biopsie neuro-musculaire : - Signes d'atrophie neurogène - Systématisation fasciculaire des lésions.

MONONEUROPATHIES MULTIPLES

(ancien nom : MULTINEVRITES)

I-GENERALITES

DEFINITION	Atteinte simultanée, successive dans le temps et dans l'espace, asymétrique et asynchrone, de plusieurs troncs nerveux. 
PHYSIOPATHOLOGIE: deux mécanismes	1-Mécanisme ischémique - Le plus souvent, dans le cadre d'une pathologie touchant les petites artères (vascularites nécrosantes, diabète) 2-Mécanisme infiltratif Plus rarement, dans le cadre d'infiltrat leucémique, lymphomateux, d'amylose et de lèpre.

II-DIAGNOSTIC POSITIF

CLINIQUE	- L'analyse de l'atteinte s'interprète en terme de troncs nerveux - Installation : souvent sur quelques semaines - A l'examen : Paralysie dans le territoire de plusieurs troncs nerveux, asymétrique en intensité et en localisation (exp : atteinte du nerf radial ou cubital d'un côté et du nerf crural ou sciatique poplitée externe de l'autre) ROT : faibles voire absents dans les territoires intéressés ; - Troubles sensitifs et trophiques (rares) associés.
EMG	- Atteinte neurogène de topographie tronculaire, asymétrique - Potentiels sensitifs altérés - VCN : modifiées en fonction de l'étiologie, ralenties ou normales Triple intérêt : Confirmer l'atteinte neurogène, tronculaire, asymétrique de localisation et asynchrone dans le temps, Dépister des atteintes infracliniques permettant de rattacher une mononévrite apparemment isolée à une multinévrite - Faire le diagnostic différentiel avec la polyneuropathie (syndrome neurogène bilatéral et symétrique à prédominance distale).

III-ETIOLOGIES

LE DIABETE (Q)	▪ Causes fréquentes dans les pays industrialisés ▪ Mécanisme : probablement vasculaire (micro-angiopathie) ▪ Clinique : les multinévrites diabétiques peuvent intéresser : – Les nerfs crâniens : surtout les nerfs oculomoteurs III et VI ; à type de paralysie des muscles extrinsèques (les muscles intrinsèques étant généralement épargnés), souvent précédée de douleurs péri-orbitaires – Les membres : tous les troncs nerveux peuvent être intéressés et surtout le nerf fémoro-cutané, crural et sciatique poplitée externe.
LES MALADIES DE SYSTEME	1-La périartérite noueuse (dossier d'ECN ☞) ▪ Fait partie des vascularites nécrosantes avec la <i>maladie de Churg-Strauss</i> ▪ Névrites successives par atteinte des <i>vasa nervorum</i> ▪ Clinique : – Douleurs tronculaires suivies de déficit moteur, – Les signes d'accompagnement ont toute leur valeur : fièvre, altération de l'état général. ▪ Paraclinique : – Biologie : VS augmentée, hyperéosinophilie, sérologie de l'hépatite B (possibilité d'antigène HBs positif) – Biopsie neuro-musculaire : vascularite avec nécrose fibrinoïde. 2-Autres ▪ Angéite de Churg-Strauss, LED, polyarthrite rhumatoïde, sarcoïdose, ▪ Maladie de Wegener, cryoglobulinémie mixte, syndrome de Gougerot-Sjögren, sclérodermie.
AUTRES CAUSES	1-Causes infectieuses ▪ La lèpre lépromateuse (Q) : – Cause la plus fréquente des multinévrites, due à une mycobactérie, le bacille de Hansen, survenant chez des patients ayant séjourné de façon prolongée en zone endémique – Clinique : × Atteintes tronculaires : les nerfs le plus souvent atteints sont le cubital, sciatique poplitée externe et le facial supérieur, × Hypertrophie des troncs nerveux × Atteinte de la sensibilité thermo-algique. ▪ La maladie de Lyme ▪ VIH, MNI. 2-Etiologies de mécanisme mal élucidé ▪ Waldenström ; lymphome ▪ Paralysie tronculaire familiale récidivante ▪ Saturnisme (Q). N.B : l'alcoolisme chronique ne donne pas habituellement de multinévrite. (Q)

IV-BILAN ETIOLOGIQUE

Centré à la recherche des 3 causes majeures : diabète, vascularite et lèpre.

BIOLOGIE	Bilan minimal à visée étiologique, à compléter selon les orientations ▪ NFS, VS, CRP, électrophorèse des protéines sériques : syndrome inflammatoire et/ou un profil oligo-clonal ▪ Glycémie à jeun, hémoglobine glycosylée : diabète ▪ Antigène HBs : hépatite virale B.
ETUDE DU LCR	Normal ou hyperprotéinorrhachie (diabète), non systématique
BIOPSIE NEURO- MUSCULAIRE	▪ A réaliser en cas de doute (si la pathogénie n'est pas élucidée par les examens complets), ▪ Le site préférentiel de biopsie est le nerf tibial postérieur ▪ Permet de mettre en évidence une éventuelle angéite.

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

4^{ème} PARTIE

Chapitre 29 - ITEM N°301

DEFICIT MOTEUR ET/OU SENSITIF DES MEMBRES

Voire ITEM 192 Page

Chapitre 30 - ITEM N°322 MOUVEMENTS ANORMAUX

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	- Devant la survenue de mouvements anormaux, argumenter les principales hypothèses diagnostiques - et justifier les examens complémentaires pertinents.	
ITEMS LIEES	117, 133, 261	

RAPPEL ANATOMO-FONCTIONNEL

- Le système des noyaux gris centraux de la base joue un rôle essentiel dans l'élaboration du mouvement :
 - Le **striatum** : unité fonctionnelle regroupant le noyau caudé et le putamen, recevant les afférences excitatrices du cortex
 - Le **pallidum interne** et le **pars radiculata** (substance noire) reçoivent les informations du striatum et constituent la porte de sortie, en particulier vers le **thalamus**
 - Le **pallidum externe**, le **noyau sous-thalamique** et la **pars compacta** (substance noire) ont un rôle de régulation de la circulation de l'information au sein de cet axe striato-pallido-nigrique.
- L'intégrité de ce système est indispensable à l'initiation et à la coordination gestuelle.
- Le dysfonctionnement ou une lésion de ce système induisent des mouvements anormaux qu'il est difficile d'attribuer à une structure anatomique bien précise, du fait de l'importance des interconnexions à l'intérieur de ces ganglions et avec les structures extérieures.

On distingue les mouvements anormaux rythmés (tremblements) et arythmiques. Ces derniers sont présents au repos (myoclonies, chorée +/- athétose, hémiballisme, dyskinésie, tics) ou surviennent lors du maintien d'attitude (dystonie, astérisis).

I-TREMBLEMENTS

- Ils sont les plus fréquents des mouvements involontaires
- Définition : oscillations rythmiques involontaires de tout ou partie du corps autour d'un point d'équilibre.

SEMILOGIE GENERALE : éléments à préciser à l'examen

- Localisation** (chef, lèvres, menton, membres, tronc, larynx), **rythme**, **intensité**, caractère symétrique ou non, **facteurs favorisants** (tous les tremblements disparaissent lors du sommeil)
- Un tremblement du chef et de la voix suggère en 1^{er} lieu un tremblement essentiel, qui ne s'observe pas dans la maladie de Parkinson, qui peut cependant toucher le menton et les lèvres.
- Circonstances de survenue** : présent ou absent au repos soit lors du maintien d'une attitude ou d'un mouvement volontaire.
- A l'interrogatoire : mode d'installation, antécédents familiaux (tremblements, mouvements anormaux, maladies neurologiques et surtout notion de prise médicamenteuse antérieure (neuroleptiques)).
- ON DISTINGUE AINSI TROIS TYPES DE TREMBLEMENTS PERMETTANT DE POSER 3 CADRES ETIOLOGIQUES...

ETIOLOGIES

1-Tremblement de repos

Description : régulier, lent, prédomine aux mb sup. et respecte le chef, souvent asymétrique (hémicorps) disparaît au cours des mouvements volontaires et aggravé par un mouvement contralatéral.

- S'observe au cours des **syndromes parkinsoniens** dont la cause la plus fréquente est la maladie de Parkinson.
- **Maladie de Parkinson** : diagnostic d'élimination, tremblement de repos lent, régulier, disparaît ou s'atténue lors des mouvements volontaires, unilatéral ou prédominant d'un côté, etc
- **Tremblement de repos non lié à la MP** : tremblement atypique, irrégulier, symétrique ou associé à d'autres signes neurologiques que le syndrome parkinsonien :
 - La prise médicamenteuse est le 1^{er} diagnostic à évoquer, souvent neuroleptiques
 - Maladie de Wilson : sujet < 50 ans
 - Syndrome parkinsonien symptomatique, dégénératif, toxique ou autre : atypie du tremblement, absence de réponse à la L-dopa.

2-Tremblement d'attitude (prédominant à l'attitude)

Description : régulier, rapide, apparaissant lors du maintien d'une attitude (manœuvre du serment et signe du bretteur) :

- *Tremblement essentiel* : diagnostic d'élimination, antécédents familiaux +, rythme de 7 à 12 c/s, atteinte du chef, amélioration par l'alcool.
- *Origine médicamenteuse* : c'est la plus fréquente ; antidépresseurs tricycliques, valproate, lithium, salbutamol, neuroleptiques (appelés médicaments trémorigènes)
- *Origine métabolique* : hyperthyroïdie, sevrage éthylique (signes de neuropathie périphérique)

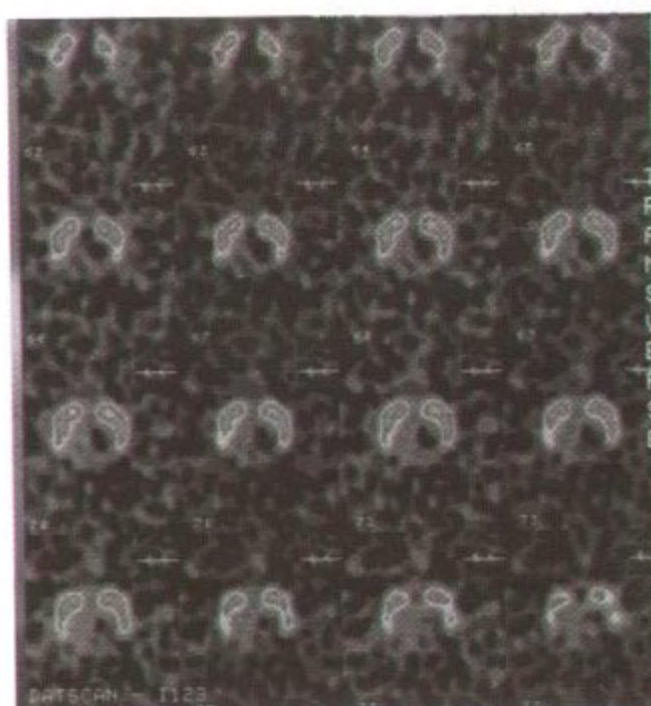
3-Tremblement d'action (lors du mouvement volontaire) : ou volitionnel

Description : succession de bouffées brèves d'activité musculaire rendant discontinu le mouvement volontaire (maximum au début et à la fin). La prise d'objet devient difficile :

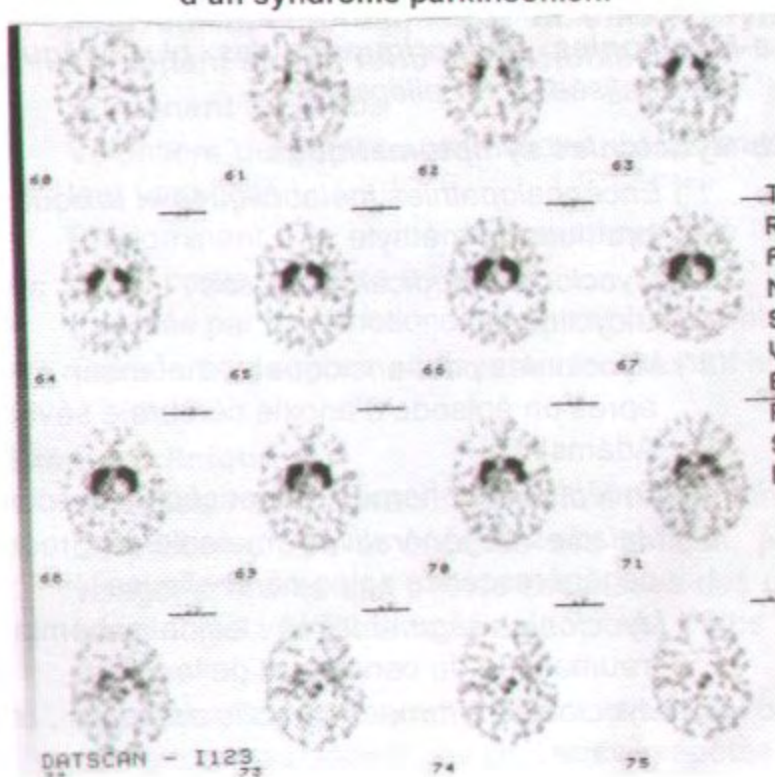
- Prédomine le plus souvent à la racine des membres et peut être très invalidant
- C'est un élément constitutif du syndrome cérébelleux avec lequel il partage les étiologies.

Tableau récapitulatif

	DE REPOS		D'ATTITUDE	D'ACTION
+/-SIGNES	Syndrome extrapyramidal : - Hypertonie - Akinésie	+/- Autres signes orientant	Isolé	Syndrome cérébelleux cinétique : - Hypotonie - Hyper/Dysacromélique/adiadocosynésie - Asynergie
CAUSES	Maladie de Parkinson	Syndrome parkinsonien : - Neuroleptiques - AMS - WILSON...	Tremblement essentiel latrogène : Sevrage OH Hyperthyroïdie	Toute atteinte du cervelet : Sclérose en plaques, AVC vertébro-basillaire, dégénératif, toxique (OH).



Examen au DATSCAN : fixation normale au niveau des striatums droit et gauche (striatum, noyaux caudés, putamen). L'aspect normal permet de distinguer un tremblement essentiel d'un syndrome parkinsonien.



II-AUTRES MOUVEMENTS ANORMAUX

MYOCLONIES

1-Description

- **Contractions musculaires** involontaires, brusques, brèves, et imprévisibles
- Rythmiques ou non
- **Survenant spontanément au repos**, en réponse à un stimulus sensitif ou lors des mouvements volontaires
- Intéressant un muscle ou un groupe musculaire, perturbant le mouvement volontaire
- Peuvent atteindre une seule unité motrice et simuler des fasciculations

2-Types de myoclonies

a-Distribution dans l'espace

- 1°) *Myoclonies focales* (parcellaires) : touchent un seul faisceau ou au maximum qq. muscles
- 2°) *Myoclonies segmentaires* : touchent des muscles dépendant d'un ou plusieurs segments contigus de la moelle épinière ou du tronc cérébral
- 3°) *Myoclonies généralisées* : origine métabolique ou hypoxique.

b-Distribution dans le temps

- Myoclonies uniques ou répétées
- Intermittentes ou permanentes

c-Facteurs déclenchants

- M. spontanées
- M. déclenchées par : stimulation lumineuse intermittente, stimulus auditif ou somesthésique inopiné
- Au repos, lors d'une attitude ou d'une action
- L'association de M. de repos, d'action et d'attitude est très évocatrice d'une hypoxie. Les myoclonies stimulo-sensibles orientent vers une origine réticulaire.

3-Etiologies

L'origine peut être centrale (cortex, structures sous-corticales, substance réticulée, ME) ou plus rarement périphérique (tronc nerveux, plexus, racines). On distingue :

a-Myoclonies épileptiques : les plus fréquentes +++, focales ou généralisées (cf. Epilepsies)

b-Myoclonies symptomatiques

- 1°) *Encéphalopathies métaboliques et toxiques* : aluminium, bismuth, bromure de méthyle
- 2°) *Myoclonies médicamenteuses* : L-dopa, antidépresseurs tricycliques
- 3°) *Myoclonies post-anoxiques* : d'intention et d'action, se développent après un épisode d'anoxie cérébrale sévère (synd. de Lance et Adams)
- 4°) *Encéphalites* : herpès, panencéphalite sclérosante subaiguë
- 5°) *Maladies dégénératives* : maladie de Creutzfeldt-Jakob, dégénérescence spino-cérébelleuse
- 6°) *Myoclonies segmentaires* : lésion ischémique, tumorale ou traumatique du cerveau et de la ME
- 7°) *Myoclonies rythmées du voile du palais* : atteinte de la voie dento-olivaire

MYOCLONIES	c-Myoclonies physiologiques 1°) <i>Au cours de l'éveil</i> : le hoquet et les myoclonies induites par l'anxiété, l'effort et la fatigue. 2°) <i>Liées au sommeil</i> : - Myoclonies d'endormissement : essentiellement. Elles sont très fréquentes (90% des sujets), le plus souvent généralisées, variables en intensité, augmentant en cas d'exercice physique, de stress ou de prise de stimulants. - Myoclonies fragmentaires liées au sommeil : touchent l'homme plus fréquemment que la femme ; atteignent surtout la face et les mains ; surviennent au cours du sommeil paradoxal (REM) ou sommeil lent (non REM), le plus souvent méconnues par les sujets. d-Myoclonies essentielles - Le plus souvent héréditaires, à transmission dominante, sans prédominance de sexe, à expressivité variable - Débutent dans les 2 premières décennies de la vie, à évolution bénigne, n'interféreront pas avec une vie normale - EEG et PES : normaux, même pendant les secousses. e-Etiologies en fonction de l'âge de début 1°) <i>Enfant et adulte jeune</i> : - Maladies de surcharges (lipidoses, lipofuscinose), sialidose - Maladies dégénératives (maladie de Huntington), dégénérescence spino-cérébelleuse - Maladie de Wilson, cytopathie mitochondriale. 2°) <i>Age moyen et sujet âgé</i> : - Démence associée : maladie d'Alzheimer, de Creutzfeldt-Jakob - Maladie multisystémique : cytopathie mitochondriale - Atteintes des ganglions de la base : paralysie supra-nucléaire progressive, dégénérescence cortico-basale - Maladie de Huntington, de Wilson.
CHOREES	1-Description ▪ Provenant du mot grec signifiant « danse » ▪ Mouvements brusques, violents, arythmiques et rapides, survenant sur un fond d'hypotonie ▪ Survenant au repos ▪ Volontiers de grandes amplitudes, caractérisés par leur irrégularité et leur variabilité ▪ Prédominant à la racine des membres et à la face, migrant au hasard d'une partie du corps à l'autre ▪ Facilités par les émotions, la concentration intellectuelle et la fatigue ▪ Calmés par le repos et disparaissant durant le sommeil. 2-Examen clinique ▪ Instabilité motrice avec incapacité à rester immobile. ▪ Le patient croise et décroise ses jambes, passe ses mains sur son visage, présente des petites secousses des doigts, une maladresse et une irrégularité des mouvements du corps ainsi que des grimaces faciales fugitives. ▪ Au début, lorsque la chorée est discrète, on peut la déclencher en demandant au patient une protraction répétée de la langue.

CHOREES	3-Etiologies 5 causes principales à connaître et d'autres moins importantes à retenir : ▪ Chorée de Huntington (Adulte) : maladie autosomique dominante caractérisée par l'association : – Mouvements choréiques – Syndrome démentiel dégénératif – Troubles psychiatriques à type de syndrome frontal ▪ Chorée de Sydenham (enfant) ou chorée post-streptococcique : devenue exceptionnelle – Souvent associée à un RAA ▪ Lupus érythémateux disséminé formant la chorée lupique due à une vascularite cérébrale ▪ Syndrome alterne de Benedikt et Claude (ischémie du noyau rouge) ▪ Médicaments : L-dopa, neuroleptiques, œstroprogestatifs, phénytoïne ▪ Autres affections héréditaires : maladie de Wilson, ataxie-télangiectasie, neuro-acanthocytose ▪ Métaboliques : hypoglycémie, hypocalcémie, hyperthyroïdie... ▪ Intoxication au CO : spontanément résolutive en quelques semaines. 4-Traitement ▪ Traitement étiologique si la cause est retrouvée ▪ Neuroleptiques : permettent de diminuer l'intensité et le nombre des mouvements anormaux, mais risque de syndrome extrapyramidal induit comme effet secondaire.
ATHETOSE	1-Description ▪ Provenant du mot grec signifiant « instable ou changeant » ▪ Mouvements lents, peu amples, incessants, irréguliers, prédominant aux extrémités ▪ Survenant au repos, ayant l'aspect d'un mouvement de reptation ▪ Perturbant toutes les activités et ne cessant que durant le sommeil ▪ Incapacité à fixer, dans une position donnée, les muscles des doigts, des orteils, de la langue ou de n'importe quel autre groupe musculaire ; la position maintenue est interrompue par des mouvements continus, lents et ondulatoires ▪ Souvent associés à des syncinésies d'imitation : activation simultanée, lors d'un geste volontaire, des muscles homolatéraux situés à distance ▪ Les mouvements athétosiques sont plus lents que ceux de la chorée, mais l'association est fréquente et appelée choréo-athétose, lorsque la distinction est impossible 2-Etiologies a-Séquelles d'encéphalopathies néonatales +++ – Anoxie néonatale : l'athétose se manifeste quelques mois après la naissance, – Ictère nucléaire : de plus en plus rare dans les pays développés. b-Lésion vasculaire : AVCI ou AVCH touchant les noyaux gris centraux notamment le striatum c-Maladie de Wilson

HEMIBALLISME	1-Description ▪ Mouvements souvent incessants proches des mouvements choréiques, mais ▪ Ils sont plus violents et plus amples (risques de fractures traumatiques) ▪ Topographie : pratiquement toujours unilatérale. ▪ Exemple : mouvement de projection du MS en dehors et en avant avec rotation de l'épaule. 2-Etiologies ▪ Résulte le plus souvent d'une lésion hémorragique au niveau du corps de Luys sous-thalamique. 3-Traitement : idem chorée ▪ Neuroleptiques : permettent de diminuer l'intensité et le nombre des mouvements anormaux au prix d'un syndrome parkinsonien.
DYSKINESIES	1-Description ▪ Mouvements involontaires incessants et lents, ▪ Dyskinésie le plus souvent Bucco-Linguo-Faciale, ▪ Reproduisent une activité stéréotypée complexe. ▪ Survenant au repos 2-Principaux types : dyskinésie bucco-lingo-faciale ▪ Mouvements de mâchonnement incessant de la bouche, protraction et contraction de la langue et grimaces ▪ Autres : touchant un ou plusieurs membres entravant ainsi l'activité fonctionnelle.
DYSTONIES	1-Description ▪ Contractions musculaires soutenues, entraînant des attitudes extrêmes de contorsion ▪ Co-contraction des agonistes et des antagonistes au repos et à l'attitude = DOULOUREUSE ▪ Pas d'anomalie au repos ▪ Pouvant toucher l'ensemble de la musculature (dystonie généralisée) ou seulement certains groupes musculaires des membres, du cou ou de la face (dystonies localisées). ▪ En fonction de la topographie de la dystonie : – Muscles axiaux : hyperlordose lombaire, diminuant à la marche (marche de dromadaire), rétrocolis anté ou torticolis en cervical – MI à la marche : hyperextension des MI ; circumduction du bassin, pied en varus équin, marche sur la pointe du pied, gros orteil en hyperextension – MS : rotation interne du bras avec parfois élévation et abduction de l'épaule, extension du coude, pronation et flexion du poignet, extension et abduction des doigts – Larynx (dysphonie spasmodique), pharynx (dysphagie) et face.

DYSTONIES

2-Principaux types**a-Dystonies focales : une partie du corps**

- 1°) *Paupières* : blépharospasme ; crispation intense et durable des paupières.
- 2°) *Bouche* : dystonie oro-mandibulaire
 - Spasmes répétitifs des lèvres et/ou des muscles masticateurs avec protrusion de la langue
 - Parfois déclenchés par l'alimentation ou la parole.

b-Dystonies segmentaires : touchent plusieurs segments contigus

- Tête et cou (dystonies début), cou et tronc (d. axiales),
- Bras (d. brachiales) MI (d. crurales) etc.

c-Dystonies multifocales : touchent plusieurs segments non contigus ou plus**d-Dystonies généralisées** : touchent les 4 membres et l'axe.**e-Cas particuliers**1°) *Crampes de la main déclenchées par une activité spécifique* :

- Crampe de l'écrivain déclenchée par l'écriture
- Crampe des violonistes, des pianistes etc

2°) *Torticolis spasmodique* : l'origine génétique a été démontrée3°) *Dystonie généralisée axiale* : ou *dystonia muscularum deformans*

- Affection héréditaire débutant dans l'enfance par une dystonie localisée s'étendant ensuite aux muscles du tronc et des membres
- Entrave souvent et gravement la vie quotidienne.

3-Etiologies

- Inconnue : le plus souvent
- Autres : lésions :
 - AVCI : dans le territoire d'une artère lenticulo-striée
 - Malformation artério-veineuse (noyau caudé), tumeur (région lenticulo-thalamo-caudée)
 - Maladie de Parkinson, maladie de Wilson, thalamotomie, SEP (traitement par tégrétol)
 - Médicaments : neuroleptiques et L-dopa.
- Structures anatomiques potentiellement impliquées : striatum, putamen, noyau caudé, thalamus et noyau rouge.

4-Traitement**a-Traitement médicamenteux (BZD, anticholinergiques)** : généralement décevant**b-Injection de toxine botulinique** : au niveau des muscles impliqués**c-Electrostimulation** : continue, bilatérale, de la partie interne du pallidum.

- Indication : dystonie généralisée axiale (effet très bénéfique)

DYSKINESIES

1-Description

- Mouvements involontaires incessants et lents
- **Reproduisent une activité stéréotypée complexe**

2-Principaux types : dyskinésie début

- Mouvements de mâchonnement incessant de la bouche, protraction et contraction de la langue et grimaces
- Autres : touchant un ou plusieurs membres, entravant ainsi l'activité fonctionnelle

3-Etiologies

a-Médicaments +++

1°) Neuroleptiques : surtout +++

- Dyskinésies aiguës :
 - × Surviennent de façon précoce lors de l'absorption de la 1^{ère} dose
 - × Touchent surtout les membres et le rachis
 - × Traitement et évolution : cèdent lors de l'injection d'un anticholinergique (Artane[®], une demi-ampoule soit 5 mg en IM)
- Dyskinésies tardives :
 - × Surviennent au cours ou après l'arrêt d'un traitement prolongé par neuroleptique
 - × Surtout pour un neuroleptique incisif et chez une personne âgée
 - × Touchent surtout la face, les membres et le larynx ou le diaphragme
 - × Evolution : peuvent persister pendant des mois, voire des années.

2°) L-dopa

b-Lésion cérébrale

- Interrompant la voie dento-rubrique ; entraîne des dyskinésies et un tremblement d'attitude.

c-Spontanéement chez le sujet âgé

- De caractère idiopathique après avoir éliminer toute prise antérieure de neuroleptique.

TICS

1-Description

- Mouvements involontaires, brusques, stéréotypés et itératifs ; résultent de la contraction d'un ou de plusieurs groupes musculaires
- Ressemblant à une caricature de certaines activités mimiques ou gestuelles naturelles :
 - Clignement des paupières, mouvements des globes oculaires ; tics vocaux phonatoires
 - Plissement du front, mâchonnement, haussement des épaules, secousses des MI
 - Se toucher le nez, toucher une personne, sauter, donner un coup de pied, faire des gestes obscènes (copropraxie), mimer des mouvements d'autres personnes (échopraxie)
- Exagérés par les émotions, l'anxiété et la fatigue ; temporairement suspendus par la volonté
- Disparaissent durant le sommeil.

TICS	▪ Besoin impérieux que parfois le patient tente de contrôler pendant une brève période ; la réalisation du tic amène une impression de libération et d'apaisement. 2-Etiologie : fonction de l'âge de début et du profil évolutif a-Tics transitoires de l'enfance : fréquents - Moteurs ou vocaux, uniques ou multiples ; ne nécessitent habituellement pas de traitement - Durent quelques semaines à quelques mois (< 1 an), pouvant récidiver, disparaissent à l'âge adulte b-Tics chroniques - Sont soit exclusivement moteurs, soit exclusivement vocaux - Début : dans l'enfance ou après 40 ans ; habituellement pas de gêne sociale donc pas de ttt c-Syndrome de Gilles de la Tourette - Maladie héréditaire (50-80% des cas) à transmission autosomique dominante, d'étiologie inconnue - Débute dans l'enfance (12-15 ans), 3 garçons pour 1 fille, habituellement par des tics isolés qui, au début, sont difficiles à distinguer du maniérisme - Tics multiples, moteurs et vocaux associés : vocalisations à type de grognements, de reniflement ou d'émission d'interjections à caractère ordurier (coprolalie) - L'évolution est imprévisible, se fait sur des années et des troubles du comportement apparaissent : parfois manifestations compulsives obsessionnelles, coprolalie, - Peut être associé à des troubles neurologiques mineurs : troubles de l'attention sans démence - Traitement : l'halopéridol doit être réservé aux cas sévères en raison de ses effets indésirables, pimozide (allongement du QT à l'ECG et mort subite à fortes doses), la clonidine (efficace dans certains cas)
JUSTIFIER LES EXAMENS PARACLINIQUES PERTINENTS	1-Interrogatoire +++ ▪ Antécédents personnels : carnet de santé, déroulement de la grossesse et de l'accouchement, notion de souffrance néonatale, d'ictère à la naissance et le(s) traitement(s) institué(s), début des troubles, association à d'autres pathologies, etc. ▪ Familiaux : maladies hérédo-dégénératives ▪ Prises médicamenteuses antérieures : enquête minutieuse (L-dopa, neuroleptiques, œstroprogestatifs, phénytoïne) 2-Neuro-imagerie ▪ Supériorité de l'IRM par rapport au scanner pour les lésions de petite taille, de localisation dans la fosse postérieure, au niveau de la moelle épinière. ▪ Scanner : garde son utilité dans l'urgence (disponibilité), dans les lésions hémorragiques et traumatiques. 3-Biologie ▪ Standard : hémogramme, VS, CRP, urée, créat, iono, glycémie, calcémie, bilan hépatique et endocrinien (TSH, T4) ▪ Selon contexte : cuprémie, cérulé oplasmine, dosage du CO, anticorps antinucléaires, anti-DNA natif.

JUSTIFIER LES EXAMENS PARACLINIQUES PERTINENTS	4-EMG Permet de mettre en évidence des paramètres infracliniques a-Techniques - Electrodes piquées simultanément dans plusieurs groupes musculaires, agonistes et antagonistes (exp. : muscles fléchisseurs et extenseurs du poignet), comparaison simultanée des différents tracés obtenus, au repos et lors d'un mouvement volontaire. - Permet d'étudier la distribution spatiale et temporelle des mouvements anormaux. b-En fonction du mouvement anormal 1°) <i>Tremblement</i> L'EMG n'est pas indispensable au diagnostic, mais permet d'en préciser le rythme. 2°) <i>Myoclonies</i> 3°) <i>Chorée</i> - Décharges irrégulières en amplitude et en fréquence sans aucune rythmicité, synchrones sur les muscles agonistes et antagonistes. 4°) <i>Dystonie</i> - EMG utile dans les cas douteux ; il est normal au repos - Lors du mouvement volontaire : co-contraction des muscles agonistes et antagonistes + un raccourcissement pathologique caractéristique des dystonies. 5. PES et EEG (épilepsie) ▪ Valeurs diagnostique et topographique : utiles pour préciser le siège générateur des myoclonies ▪ Une augmentation d'amplitude des PES ou une pointe à l'EEG précédant une bouffée EMG suggèrent une origine corticale
--	--

LES POINTS FORTS

Il convient de distinguer :

- Les tremblements de repos, en particulier tremblement de maladie de Parkinson, d'action (syndrome cérébelleux et tremblements d'attitude)
- Les mouvements dyskinétiques (en particulier secondaire neuroleptique) et d'autres mouvements anormaux plus rares à type dy-hémiballisme ou mouvement à type choréique (penser au lupus et à la chorée de Huntington).

Chapitre 31 - ITEM N°326

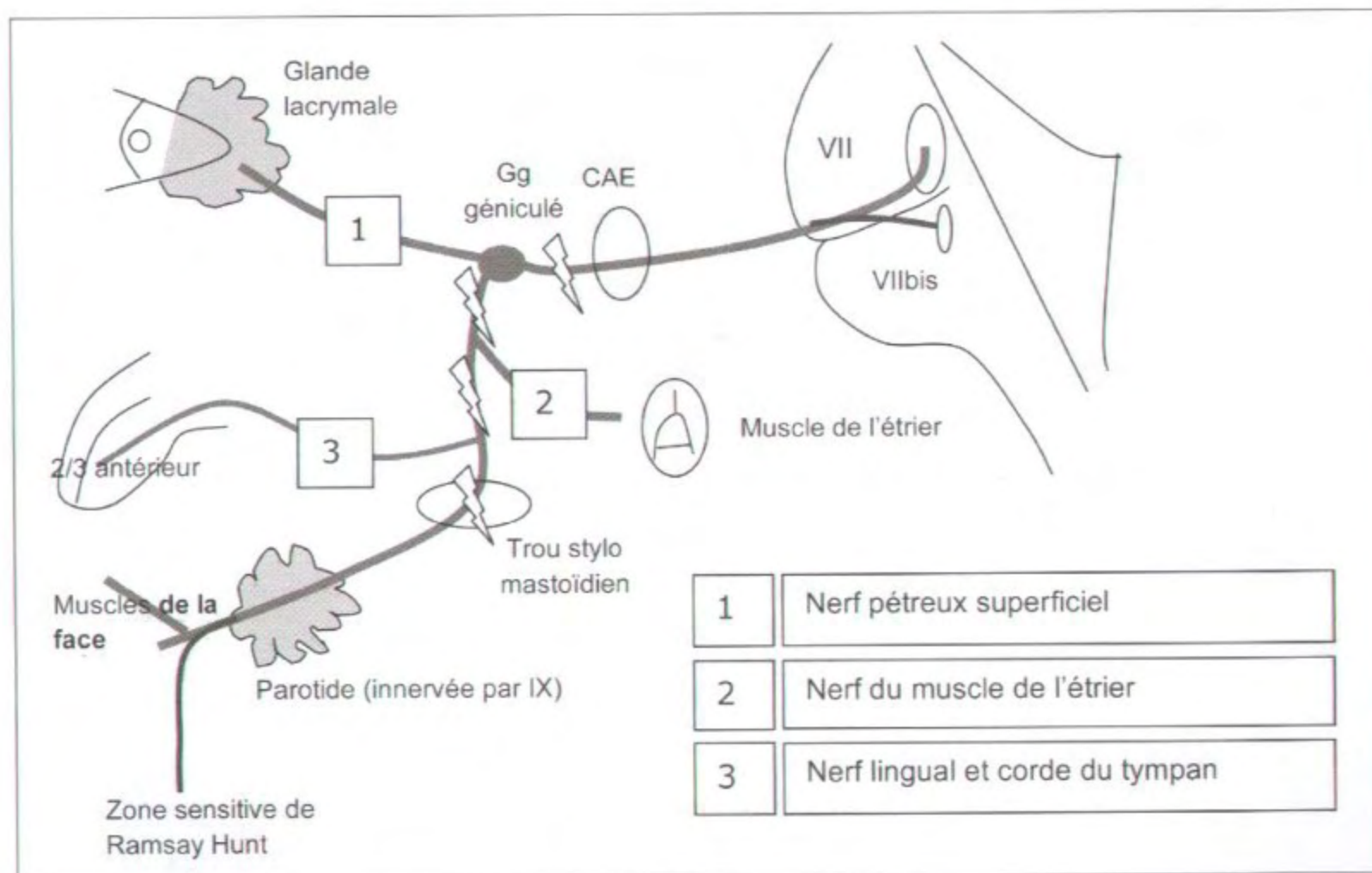
PARALYSIE FACIALE

1 ^{er} TOUR	2 ^{ème} TOUR	3 ^{ème} TOUR
OBJECTIFS ECN	Devant une paralysie faciale, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires et pertinents.	
ITEMS LIEES	84, 85, 122, 124, 125, 133, 146, 192, 233, 263, 265	

I-RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOLOGIE

Ce rappel est nécessaire sinon indispensable pour la compréhension de la clinique et des examens complémentaires. Lire l'anatomie fonctionnelle du VII en début de polycopié.

Schéma : Trajet périphérique du nerf facial



RAPPEL ANATOMIQUE	1-Partie centrale - Le corps cellulaire du 1^{er} neurone se situe au niveau du pied de la circonvolution frontale ascendante, l'axone gagne le noyau du VII après avoir décussé au niveau de la partie basse de la protubérance. 2-Partie périphérique - Le trajet du nerf facial est tortueux, d'abord intracrânien puis intrapétreux (rocher) et enfin extracrânien. - Le nerf émerge du sillon bulbo-protubérentiel, traverse l'angle ponto-cérébelleux avant de pénétrer dans le rocher par le CAI accompagné par le VII bis (sensitif) et le VIII. Dans le rocher, le nerf se coude 2 fois et présente 3 segments : labyrinthique, tympanique et mastoïdien. - Dans le rocher le facial émet plusieurs branches dont : Les nerfs pétreux superficiels qui se détachent du noyau géniculé, Le nerf du muscle de l'étrier, La corde du tympan : née du facial au cours de son trajet intrapétreux, à quelques millimètres du trou stylo-mastoïdien ; il s'unit avec le nerf lingual et se distribue aux 2/3 antérieurs de la langue, dont il assure la sensibilité gustative et la vasomotricité. - Il sort du crâne par le trou stylo-mastoïdien puis pénètre dans la loge parotidienne où il se divise en ses 2 branches terminales : temporo-faciale, cervico-faciale.
RAPPEL PHYSIOLOGIQUE	Le nerf facial est un nerf mixte, ayant plusieurs fonctions, essentiellement motrices : Fonctions : le VII met en mouvement les muscles de la mimique, innerve les glandes lacrymales et salivaires ; conduit la sensibilité gustative des 2/3 antérieurs de la langue. 1-Fonction motrice (racine motrice) - Innervent tous les muscles de la face (mimique), en particulier l'orbiculaire des paupières Le muscle de l'étrier (transmission auditive), Réflexe moteur du facial : le réflexe naso-palpébral (obtenu par la percussion de la racine du nez) qui intervient aussi dans la réponse motrice du réflexe cornéen et dans le réflexe oculo-palpébral. 2-Fonctions somesthésique, gustative et sécrétoire constituant le nerf intermédiaire de Wrisberg (VII bis) : Son origine : dans le ganglion géniculé Sa composition : Un contingent somesthésique : - Zone de Ramsay-Hunt (conque ou pavillon de l'oreille, CAE, méat auditif externe et une partie du tympan) et le cuir chevelu rétro-auriculaire (par le rameau sensitif du CAE et le rameau auriculaire postérieur), Fibres sensorielles gustatives : (corde du tympan) 2/3 antérieurs de la langue, Fibres végétatives sécrétoires : - Origine : le noyau lacrymal et le noyau salivaire supérieur, Fonctions : sécrétion lacrymale, nasale et salivaire (sauf parotide). - Seule la partie initiale de leur trajet est commune.

**DIAGNOSTIC
TOPOGRAPHIQUE
ANATOMIQUE
(schéma)**

1-Paralysie Faciale (PF) centrale

- Le faisceau géniculé relie le cortex moteur au noyau du VII dans la protubérance.
- Ce noyau est formé de 2 parties : **supérieure** (destinée à la partie supérieure de l'hémiface controlatérale) et inférieure (destinée à la partie inférieure de l'hémiface controlatérale).
- Les afférences aboutissant sur le noyau facial **supérieur** sont issues des 2 hémisphères cérébraux
- Celles qui aboutissent sur le noyau facial inférieur ne viennent que de l'hémisphère controlatéral
- Ce qui explique qu'il n'y a pas d'atteinte faciale **supérieure** dans les PF centrales. **Il n'y a pas de signe de Charles Bell.**

2-PF périphérique

Elle est provoquée par toute lésion survenant sur le trajet du VII entre le noyau dans la protubérance et la division du nerf en ses 2 branches dans la glande parotide.

- Déficit global (moteur, sensitif, gustatif et sécrétoire) : si la lésion est située entre le noyau et la séparation entre VII et VII bis
- Déficit purement moteur : si la lésion est située en aval de cette séparation.
- PFP Pure : atteinte en aval de la corde du tympan

Ensuite, on recherche 3 signes associés à une **paralysie faciale périphérique** :

a-Hypo-sécrétion lacrymale du côté paralysé = test de Schirmer

- Atteinte en amont du ganglion géniculé

b-Hyperacousie douloureuse du côté paralysé par la perte du réflexe stapédien

- Atteinte en amont du nerf du muscle de l'étrier

c-Hémiagueusie des 2/3 antérieurs de la langue du côté paralysé.

- Atteinte en amont de la corde du tympan.

II-CLINIQUE

**PARALYSIE
FACIALE
PERIPHERIQUE
(PFP)**

TYPE DE DESCRIPTION DE LA PF : PF A FRIGORE (2 dossier ECN)

- Paralysie de tous les muscles de l'hémiface atteinte, touchant de façon égale le **territoire facial supérieur** (temporo-facial) et **facial inférieur** (cervico-facial),
- Dans tous les modes d'utilisation : automatique, volontaire ou réflexe (absence de dissociation automatico-volontaire), contrairement à la PF centrale.
- Les signes décrits ci-dessous sont du côté paralysé.

1-Signes subjectifs

- Fourmillement d'une hémiface,
- "Fuite d'eau de la bouche" quand le malade essaye de boire,
- La bouche "part de travers" quand le malade essaye de parler.

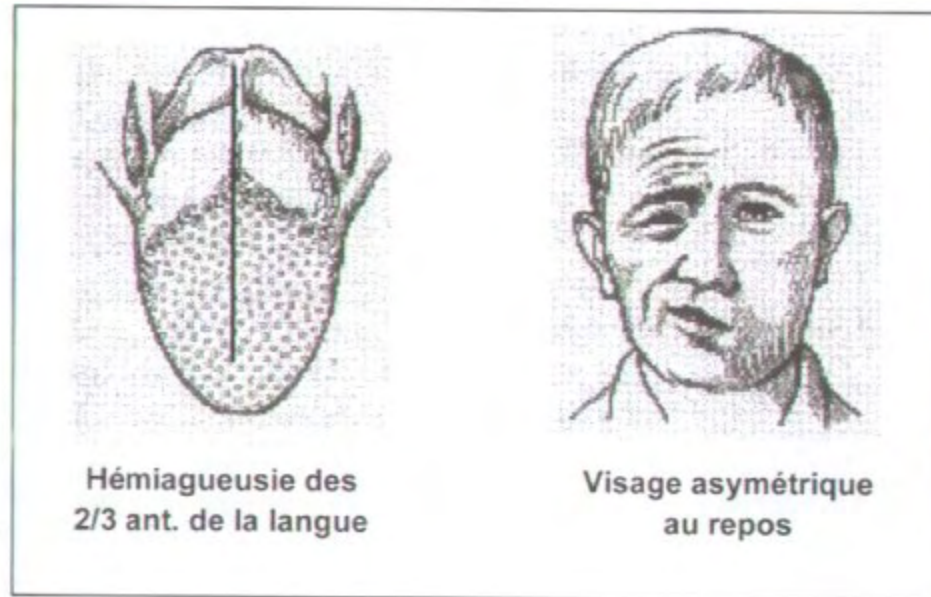
PARALYSIE FACIALE PERIPHERIQUE (PFP)

2-Signes objectifs

- Touchent de façon homogène les territoires faciaux supérieurs et inférieurs du côté de la lésion.

a-Au repos

Asymétrie du visage, atonie de l'hémiface atteinte avec, de haut en bas au niveau de la face, on note :



- Facial supérieur :

- × Effacement des rides du front, le sourcil est tombant
- × Elargissement de la fente palpébrale +++
- × Diminution ou abolition des réflexes palpébraux

- Facial inférieur :

- × Le pli naso-génien est moins profond ou effacé, l'aile du nez est affaissée, la bouche est attirée du côté sain (à droite si la PF est à gauche et vice versa),
- × La commissure labiale est effilée et abaissée du côté paralysé
- × La langue semble déviée du côté sain à l'ouverture de la bouche
- × Le malade ne peut ni siffler ni gonfler la joue du côté paralysé
- Le tarissement des sécrétions lacrymales et l'inocclusion palpébrale (permanente, même pendant le sommeil) aboutissent rapidement à une kératoconjonctivite voire une ulcération cornéenne

b-Au mouvement

- Il n'y a pas de dissociation automatico-volontaire.

- × Dans le mouvement automatique, spontané ou commandé, l'asymétrie et la déviation s'accroissent,

- Signe de Charles Bell positif (+++, n'est positif que dans la PFP) :

- × L'occlusion volontaire est impossible du côté paralysé, elle s'ébauche.
- × Du fait que les paupières ne peuvent se rapprocher car elles sont paralysées (facial >), le globe oculaire se portant naturellement en haut et en dehors, la pupille vient se cacher sous la paupière supérieure.

- Le réflexe cornéen est aboli.
- Stase alimentaire dans le sillon gingivo-jugale.

PARALYSIE FACIALE PERIPHERIQUE (PFP)	c-Autres signes - Hyperacousie pénible par atteinte du muscle de l'étrier - Hémiaqueusie des 2/3 antérieurs de la langue (corde du tympan) - Hypo-esthésie de la zone de Ramsay-Hunt - Tardissement des sécrétions lacrymales. d-Cas particulier : si la PF est fruste - On note : × Un signe de cils de Souques : → La fermeture de l'œil du côté atteint est imparfaite : les cils sont moins enfouis du côté paralysé lors de la fermeture forcée × Signe du peaucier de Babinski : → Absence de contraction du peaucier à l'abaissement du menton contre résistance ou à la protraction de la lèvre inférieure du côté atteint.
PARALYSIE FACIALE CENTRALE	Il existe 3 éléments qui la différencient de la paralysie faciale périphérique 1-Dissociation automatico-volontaire ▪ La motricité volontaire est impossible ▪ Mais on voit parfois une contraction normale de l'hémiface paralysée lors d'une mimique spontanée et réflexe comme le rire ou lors d'une émotion 2-La paralysie prédomine sur le territoire du facial inférieur ▪ Respecte dans une large mesure le facial supérieur --> absence de signe de Charles Bell. 3-Le reste de l'examen neurologique ▪ Est souvent anormal : présence d'un déficit sensitif et/ou moteur de l'hémicorps homolatéral à la PF, le plus souvent d'origine vasculaire (AVCI, AVCH, malformation) ou tumorale.
CAS PARTICULIER CHEZ UN MALADE AYANT DES TROUBLES DE VIGILANCE	En cas de troubles de vigilance ou coma, une PF pourrait être mise en évidence par une pression douloureuse du nerf facial dans les régions rétro-mandibulaires (manœuvre de Pierre Marie et Foix), La grimace est asymétrique et la bouche est déviée du côté sain

III-ETIOLOGIES DES PARALYSIES FACIALES

Les lésions peuvent être provoquées par des processus divers.

La topographie de ces lésions peut intéresser : la **protubérance**, l'**angle ponto-cérébelleux**, le **rocher** ou encore dans la **glande parotide**, mais parfois cela peut être une maladie générale entraînant une neuropathie du VII.



**PF "A FRIGORE
IDIOPATHIQUE"
OU
MALADIE DE
BELL**

1-Epidémiologie

- C'est la cause **la plus fréquente** des PFP (50% environ), son étiologie est incertaine et, pouvant être virale, elle reste un **diagnostic d'élimination**

2-Histologie

- Le nerf est œdématié et tuméfié, étranglé par l'aqueduc de Fallope.

3-Particularités cliniques

- Eléments d'anamnèse :
 - L'installation est brutale (en quelques heures), souvent le matin au réveil
 - La PF est unilatérale complète et maximale d'emblée
 - Des douleurs mastoïdiennes ou "un refroidissement" ou un épisode grippal précédent souvent l'installation de la PF.
- Les signes cliniques habituels d'une PFP,
- Le reste de l'examen neurologique est strictement normal (il n'y a pas de signes de focalisation ou de latéralisation), ainsi que l'examen ORL.

4-Evolution

- Guérison complète dans 80% des cas ; le début de la récupération s'amorce au bout de quelques jours et n'excède pas 2 mois.
- Complications dans 20% des cas :
 - 15% des cas : récupération plus lente et incomplète avec persistance d'une parésie faciale
 - 5% des cas :
 - × Complications précoces :
 - Ophtalmologiques : liées à l'inocclusion palpébrale et au tarissement des sécrétions lacrymales -> lésions cornéennes (ulcération et/ou kératite)
 - × Complications tardives :
 - **Hémispasme facial post-paralytique** : mélange de parésie persistante et de contracture qui, au repos, tendent à effacer l'asymétrie faciale voire l'inverser ; cet hémispasme existe rarement dans la PF centrale
 - **Syncinésies faciales anormales** : contraction involontaire d'un groupe musculaire lors de la contraction volontaire ou réflexe d'un autre groupe, exemple : attraction externe de la commissure labiale lors de l'occlusion palpébrale
 - **Le syndrome des « larmes de crocodile »** : larmoiement abondant de l'œil du côté atteint lors de la mastication (et donc de la production de salive)
 - Ces 3 complications sont liées à une réinnervation anarchique du VII.
 - × Myokymies :
 - Contractions anormales des muscles faciaux donnant l'impression d'ondes vermiculaires sous la peau. Elles s'observent aussi dans les lésions des fibres du nerf facial dans leur trajet protubérantiel (sclérose en plaques surtout, mais aussi tumeur du tronc cérébral).
 - L'ensemble de ces complications peut entraîner des préjudices esthétiques.
 - Complications iatrogènes liées à la corticothérapie.

**PF "A FRIGORE
IDIOPATHIQUE"
OU
MALADIE DE
BELL**

5-Paraclinique

- La PF *a frigore* est un diagnostic d'élimination après avoir pratiqué un bilan minimum visant à éliminer une PF secondaire.
- Sont à faire dans la majorité des cas, pas pour confirmer le diagnostic, mais surtout pour éliminer les autres diagnostics.

6-Facteurs de mauvais pronostic

Liés à une mauvaise remyélinisation et à une atteinte axonale secondaire.

a-Clinique

- Age > 60 ans, antécédents de diabète, d'HTA
- PF d'emblée totale et complète
- Douleurs péri-auriculaires avec hyperacousie douloureuse
- Absence de récupération dans les 15 jours.

b-Paraclinique

- Persistance de l'abolition du réflexe stapédien après 15 j d'évolution
- EMG : absence de signes de réinnervation ou présence de potentiels de fibrillation.

**ETIOLOGIES
SELON LE
MODE DE
SURVENUE**

1-Aiguë

- PF *a frigore*
- **Zona du ganglion géniculé (dossier ECN ◀)**
 - **Eruption érythémato-vésiculeuse** en bouquet au niveau de la zone de Ramsay-Hunt suivie d'une PFP, otalgie, surdité de perception (par atteinte du VIII) et vertige périphérique (labyrinthique).
 - Fébricule, ADP prétragienne.
 - **Evolution** : mauvais pronostic en général (persistance + surinfection)
 - **TTT** : Zovirax®, la corticothérapie est formellement contre-indiquée à la phase aiguë.

La PFP secondaire à un zona est à différencier absolument de la PFP *a frigore* car, si la **corticothérapie** est indiquée dans la PFP *a frigore*, elle est par contre **formellement contre-indiquée** dans la PFP liée à un zona à sa phase aiguë (0 si oubli au dossier d'ECN).



- **Méningo-radiculite de Lyme (dossier ECN ◀)**
 - Fréquente dans le Nord-Est de la France (Alsace, Vosges)
 - TTT : Rocéphine® 2 g/j en IV pendant 14-21 j.
- **Otite aiguë** (surtout chez l'enfant) compliquée d'une otomastoïdite.
- **Traumatisme du rocher** :
 - Fracture : tableau de traumatisme crânien avec otorragie et/ou ecchymose mastoïdienne
 - Post-chirurgie sur l'oreille ou sur la fosse postérieure.
- Tétanos, syndrome de Melkersson-Rosenthal.

ETIOLOGIES SELON LE MODE DE SURVENUE	2-Progressive ▪ Tumorale : - Tumeur maligne de la parotide (cylindrome), - Tumeur intra-pétreux (cholestéatome) NB : là on peut exclure la tumeur mixte de la parotide qui est une tumeur bénigne n'entraînant pas de PF - Neurinome du VIII, douleur envahissant l'os temporal, tumeur du pont ▪ Otite chronique purulente (BK) NB : PFP + otorrhée = cholestéatome ou otite moyenne chronique à BK ▪ Dans la polyradiculonévrite : aiguë (Guillain-Barré) ou chronique ▪ Maladie de système : - Sarcoïdose : PFP + parotidite bilatérale + uvéite antérieure (syndrome de Heerfordt), - LED, Gougerot-Sjögren, PAN, amylose. ▪ Lèpre, diabète (neuropathie diabétique), porphyrie ▪ Virus : VIH, oreillons, Coxsackie, herpès...
PRINCIPALES CAUSES DE DIPLEGIE FACIALE	1-Diplégie faciale de type périphérique ▪ Syndrome de Guillain-Barré, ▪ Maladie de Lyme, ▪ Diabète, sarcoïdose, PAN. 2-Diplégie de type central : infarctus cérébral multiple.
TABLEAUX CLINIQUES EN FONCTION DE LA TOPOGRAPHIE DE LA LESION	Parfois c'est une pathologie générale qui peut être à l'origine d'une PF. 1-Au niveau de la protubérance ▪ Causes : - Tumeurs du tronc cérébral : métastases, gliome, syringobulbie extensive - AVCI dans le territoire vertébro-basilaire, - SEP. ▪ La lésion peut toucher le noyau du VII et/ou ses fibres avant leur émergence du tronc. ▪ Fréquence de signes focaux associés : exemple syndrome alterne (Millard-Gubler). 2-Au niveau de l'angle ponto-cérébelleux ▪ Causes : surtout le neurinome de l'acoustique, le méningiome du rocher ▪ Signes associés : syndrome vestibulo-cérébelleux, lésion d'autres nerfs crâniens. 3-Au niveau de la base du crâne ▪ Causes : - Tumeur de la base du crâne, méningite carcinomateuse, - Méningite bactérienne basilaire : bacille de Koch, pneumocoque et <i>Listeria</i>. - Malformation de type Arnold-Chiari. ▪ Signes associés : ce sont les signes de l'agent causal : - Paralysie multiple des nerfs crâniens (IV, X, XI, XII etc.) dans les tumeurs surtout - Syndrome méningé fébrile en cas de méningite.

**TABLEAUX
CLINIQUES EN
FONCTION DE LA
TOPOGRAPHIE
DE LA LÉSION**

4-Au niveau du rocher

a-Fracture du rocher

- **Diagnostic :**

- × Contexte traumatique, PFP + otorragie + otorrhée cérébro-spinale
- × Ecchymose rétro-auriculaire et mastoïdienne
- × Signes auriculaires : hypo-acousie, nystagmus possible.

- **CAT :**

- × **Hospitalisation** en urgence,
- × **Décompression chirurgicale du VII** le plus rapidement possible si la PF est apparue immédiatement après le traumatisme
- × Corticothérapie si PF d'apparition secondaire (œdème).

b-Otites moyennes (OM)

- OM aiguë : l'apanage de l'enfant, rechercher une mastoïdite, antibiothérapie +/- paracentèse.
- OM chronique : éliminer un cholestéatome ou otite à BK. TTT chir +/- antibiothérapie adaptée.

5-Au niveau du trajet extracrânien

a-Au niveau de la parotide

- Tumeur maligne de la parotide : en effet, la PF est un signe en faveur de malignité de la tumeur. TTT de la tumeur avec dissection et décompression chirurgicale.
- Parotidite :
 - × Infectieuse
 - × Inflammatoire : tuméfaction souvent bilatérale des parotides, éliminer une sarcoïdose (syndrome de Heerfordt).

b-Au niveau de la face

- Plaie simple ; TTT : exploration chirurgicale.
- Plaie + PFP + trismus constitue le tétanos céphalique de Rose.

IV-EXAMENS COMPLEMENTAIRES PERTINENTS (dossier ECN 🐾)

TOPOGRAPHIQUES

Chaque test sert à préciser la topographie de la lésion sur le trajet du VII.
Se fait grâce à 3 tests :

1-Le test de Schirmer

- Diminution ou tarissement des sécrétions lacrymales et salivaire (à l'exception de la parotide qui dépend du IX) associée à une PFP.
- Si le test est positif, il traduit une lésion **en amont du ganglion géniculé**.

2-Le réflexe stapédien : rentre dans l'exploration de l'impédancemétrie

- Une perturbation de ce test traduit une abolition du réflexe stapédien et une hyperacousie douloureuse,
- Si le test est positif, il évoque une lésion **en amont du muscle de l'étrier**.

TOPOGRAPHIQUES	3-Electro-gustatométrie ▪ Agueusie des 2/3 antérieurs de la langue, associée à une PFP. ▪ Si le test est positif : il évoque une lésion en amont de l'origine de la corde du tympan, avant le trou stylo-mastoïdien.
MORPHOLOGIQUES	▪ La neuro-imagerie n'est pas systématique, elle sera réalisée dans le cas d'une suspicion d'une PFP secondaire ▪ Scanner cérébral : – Sans, puis avec injection de produit de contraste iodé : à fenêtre parenchymateuse et osseuse pour éliminer une lésion tumorale surtout ▪ IRM cérébrale : – Examen de choix pour détecter : tumeurs de la fosse postérieure, de la base du crâne, malformation vasculaire, AVC protubérantielle ou des plaques de démyélinisation.
AUTRES EXAMENS PARACLINIQUES En fonction du contexte (à visée étiologique)	1-Biologie ▪ NFS, VS, CRP : rechercher un syndrome inflammatoire ▪ Glycémie à jeun : rechercher un diabète ▪ Sérodiagnostic de la maladie de LYME et VIH. 2-Examen ORL (otoscopie, palpation des parotides) et étude du réflexe stapédien 3-Examen ophtalmologique : dépister une lésion cornéenne ; élément pronostique capital. 4-PL : si contexte fébrile et/ou suspicion de maladie de Lyme, en l'absence de signes d'HTIC (à visée retentissement fonctionnel de la paralysie faciale) 5-EMG de stimulo-détection ▪ Examen douloureux, non nécessaire au diagnostic, ▪ A demander en différé à 10 seulement si mauvaise évolution puis à reconstruire. Il a un intérêt évolutif et pronostique. ▪ Résultats : – Montre un syndrome neurogène périphérique en rapport avec la dénervation. – Un tracé pauvre ou la présence d'un potentiel de fibrillation est de mauvais pronostic témoignant une atteinte axonale sévère. – Recherche du Blink reflex : absence de contraction réflexe de l'orbiculaire des paupières lors d'une stimulation appliquée dans le territoire du V1. ▪ Il permet, quand il est pratiqué 3 semaines après le début des troubles, de quantifier la proportion de fibres atteintes. La présence de potentiels d'unités motrices polyphasiques traduit une réinnervation.

V-TRAITEMENT

DANS LA PF A FRIGORE (dossier ECN ☞)	C'est une urgence thérapeutique car le pronostic fonctionnel est mis en jeu. 1-Le traitement peut s'effectuer en ambulatoire, mais si signes de mauvais pronostic, l'hospitalisation est systématique. 2-Corticothérapie - Mise en place le plus précocement possible (le succès thérapeutique en dépend) (0 si oubli au dossier d'ECN). Prednisone (Solupred®) 0,5 à 1 mg/kg/j pdt 8j (en l'absence de contre-indications : zona, herpès), puis arrêt progressif sur 7 à 15j. - Mesures habituellement associées : régime peu sodé, pansements gastriques, apport K⁺, etc. 3-Vasodilatateurs pour certains : Praxilene® 1 cp à 200 mg x 2/j pendant 1 mois.
POUR TOUTES LES PARALYSIES FACIALES	Traitement ophtalmologique : - Technique d'occlusion palpébrale pour éviter les lésions de la cornée : chambre humide voire Stéri-Strip® pendant la nuit, cache oculaire le jour - Collyre antiseptique (Vitabact®- Biocidan®), larmes artificielles ou Dacryosérum® - Si l'œil persiste ouvert, on fait un blépharospasme (partiel ou total). Vitamine B1-B6 : 3 x 1 cp/j pour certains Kinésithérapie : chewing-gum, massage du visage à poursuivre par le malade de façon régulière devant une glace - Surveillance de l'évolution avec testing musculaire, examen de la cornée - Décompression chirurgicale : en cas d'absence d'amélioration clinique et électrique au bout de 3 semaines d'évolution pour l'origine compressive - Syndrome des larmes de crocodile : pour certains, section du nerf pétreux superficiel ou nerf vidien. - Psychothérapie de soutien.
TRAITEMENT D'UNE EVENTUELLE ETIOLOGIE +++.	-

POINTS FORTS

Il faut savoir distinguer deux types de paralysie faciale :

- Centrale avec prédominance sur le facial inférieur et dissociation automatico-volontaire.
- Périphérique : signe de Charles Bell positif, atteinte du facial aussi bien supérieur qu'inférieur pas de dissociation automatico-volontaire.
- La paralysie faciale la plus fréquente est la paralysie faciale *a frigore* (souvent isolée, d'installation brutale, avec guérison dans 80% des cas ; attention à l'atteinte de la cornée).
- Parmi les autres causes de paralysie faciale : penser aux pathologies ORL (fracture du rocher, atteinte de la parotide) au niveau du ganglion géniculé, maladie de Lyme, diabète, sarcoïdose, vascularite et, en cas d'atteinte bilatérale, syndrome de Guillain-Barré.

Nous allons décrire successivement la paralysie faciale, puis la migraine et l'algie vasculaire.

ITEM N°340 - Chapitre 32
**TROUBLES DE LA MARCHE
ET DE L'EQUILIBRE**

Voir ITEM 62 Page 63



CAHIER DE FICHES DE SYNTHÈSE

1-INDICATIONS

- Confirmer le type de déficit moteur = Neurogène / Myogène / Myasthénie
- Préciser la topographie de l'atteinte = Troncs / Plexus / Racine et siège d'une compression nerveuse par la recherche d'un bloc de conduction étagé.
- Préciser le type de lésion nerveuse sans ou avec lésion axonale.
- Suivre l'évolution et la sévérité d'une maladie neurologique (dénervation ?).

2-TECHNIQUE

EMG DE DETECTION	• Explore les paramètres de l'unité motrice au repos et lors d'effort musculaire. • Activité spontanée (fibrillations, salves), recrutement à l'effort, amplitude
EMG DE STIMULO-DETECTION	• Permet de mesurer la vitesse et les latences de conduction motrice et sensitive et la recherche de bloc de conduction. - RECUEIL DE L'ONDE F : explore la latence proximale des neurones moteurs (réponse tardive liée à la décharge du motoneurone de la corne antérieure stimulé dans le sens antidromique) - REFLEXE H : explore le réflexe myotatique (ne s'allonge pas dans les affections musculaires)
STIMULATIONS REPETITIVES	• Explore la jonction neuro-musculaire dans les syndromes myasthéniques

RESUME DES CARACTERISTIQUES EMG OBSERVABLES

Atteinte	Tracé Normal	Neuropathie		Myopathie	Centrale
		Axonale	Démyélinisante		
<u>DETECTION</u> Spontanée		+/- Fibrillation (= dénervation aiguë)		+/-Salves myotoniques	
A l'effort	Tracé riche sans sommation temporelle	Tracé pauvre avec sommation temporelle (diminution du nombre d'unités motrices fonctionnelles, une même unité stimule plusieurs fois plus vite pour compenser)		Tracé riche avec sommation spatiale (plus de nerfs qui stimulent moins de muscles)	Tracé pauvre sans sommation temporelle
<u>STIMULO DETECTION</u> Vitesse de conduction et latences distales	Normal	Subnormale	Diminuée ++ donc	Normal	Normal
Proximales F	Normal Normal		Augmentée Augmentée	Normal Normal	Normal Normal
Amplitude des potentiels sensitifs	Normal	Diminuée +++	Normale ou subnormale	Normal	Normal

NB : en cas d'atteinte étagée d'un nerf comme dans le syndrome canalaire, on retrouve une diminution des vitesses de conduction étagée en aval de l'atteinte.

Atteinte	Jonction neuro-musculaire	
	Myasthénie (Bloc post-synaptique)	S. de Lambert-Eaton (Bloc pré-synaptique)
<u>STIMULATIONS REPETITIVES</u> A 3 Hertz	Diminution des amplitudes des potentiels de réponse > 10%	Diminution des amplitudes des potentiels de réponse > 10%
A 20-50 Hertz	Pas de potentialisation et décrément	Potentialisation = incrément : augmentation des amplitudes recueillies

1-DIAGNOSTIC POSITIF

URGENCE diagnostique et thérapeutique mettant en jeu le pronostic vital

A-CLINIQUE

- 1-Signes fonctionnels : céphalées, vomissements, troubles vasomoteurs, bradycardie
- 2-Signes physiques : contracture du cou (signe de Kernig, signe de Brudzinski), photophobie, phonophobie, hyperesthésie cutanée
- 3-Si atteinte encéphalique associée : crise convulsive, signes neurologiques focaux, syndrome pyramidal, troubles psychiques
- 4-Aspect atypique : chez le nouveau-né, le nourrisson, lors d'un coma, lors d'un syndrome confusionnel
- 5-Rechercher des signes de gravité, en particulier le purpura

B-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL : méningisme, spondylodiscite cervicale, fracture du rachis cervical.

C-PARACLINIQUE

- 1-FO : élimine HTIC, permet de voir des signes indirects d'hémorragie méningée
- 2-Scanner cérébral (1^{ère} ou 2^{ème} intention) : recherche des signes d'HTIC, d'hémorragie méningée, d'abcès, d'empyème
- 3-PL : après avoir éliminé une HTIC,
 - L'aspect hémorragique des 3 tubes évoque une HM.
 - Signes évocateurs de méningite

NB : scanner, PL normales éliminent de façon quasi formelle une hémorragie méningée, une méningite

2-ETIOLOGIES

HEMORRAGIE MENINGEE, MENINGITE

3-EXAMENS A VISEE ETIOLOGIQUE

A-CLINIQUE

- 1-Circonstances de survenue : début brutal ou non, présence d'une fièvre, notions épidémiologiques
- 2-Examen clinique :
 - Eléments évocateurs d'une étiologie bactérienne : syndrome infectieux, foyer infectieux (pulmonaire, articulaire ou urinaire, herpès naso-labial, purpura cutané)
 - Eléments évocateurs d'une HM : état de conscience allant de la normalité au coma, signes de souffrance du tronc cérébral, présence de troubles neurovégétatifs, de signes de focalisation, d'atteinte des nerfs crâniens, d'HTA.

B-PARACLINIQUE TDM cérébrale et/ou PL permettent de faire le diagnostic de certitude et de différencier entre une hémorragie méningée et une méningite.

1-CLINIQUE

- Méningite = syndrome méningé fébrile
- Urgence diagnostique et thérapeutique.
- Rechercher des signes de gravité imposant le transfert en réanimation.
- Purpura fulminans = injection de C3G ceftriaxone 1g en IM en urgence à domicile,
- Isolement puis transfert médicalisé en réanimation.

2-PARACLINIQUE

- Ponction lombaire en urgence, en absence de contre-indications
- NFS, plaquettes et TP, TCA, groupe, rhésus, hémocultures, gaz du sang

3-TRAITEMENT

- Antibiotique probabiliste sans attendre les résultats

A-Méningite purulente

- Méningocoque :
 - C3G 4-7 jours + DXM 4 jours chez l'adulte
 - Isolement respiratoire, déclaration obligatoire
 - Prophylaxie des sujets-contacts : Rifampicine 2 jours +/- vaccin
- Pneumocoque :
 - C3G 10-14 jours + DXM 4 jours
 - Recherche d'une porte d'entrée (ORL, brèche ostéo-méningée)
 - Pas de transmission interhumaine
 - Prévention : vaccination des sujets à risque

B-Méningite lymphocytaire

- Virale (90%) : entérovirus, bénin, traitement symptomatique
- Rhombencéphalite listérienne :
 - Terrain : femmes enceintes, immunodéprimés, sujets âgés
 - Amoxicilline (21 jours) + gentamicine (7 jours)
 - Déclaration obligatoire
 - Education : mesures préventives alimentaires chez les sujets à risque
- Tuberculose :
 - Quadrithérapie 2 mois puis bithérapie : total 9-12 mois
 - Isolement si sujet bacillifère, déclaration obligatoire

C-Méningo-encéphalite herpétique :

- A évoquer devant toute confusion fébrile
- Urgence diagnostique et thérapeutique, le pronostic est directement lié à la précocité du traitement.
- Imagerie cérébrale en urgence (scanner ou IRM)
- PL : méningite lymphocytaire, PCR HSV
- Traitement antiviral en IV en urgence, dès suspicion du diagnostic : aciclovir, pour une durée de 21 jours
- Penser aux autres causes de méningo-encéphalites : neuropaludisme, maladie de Lyme, tuberculose, syphilis...

SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

- Polyradiculonévrite inflammatoire aiguë avec démyélinisation segmentaire multifocale d'origine auto-immune
- Urgence Diagnostique et Thérapeutique

1-CLINIQUE

- Parfois secondaire à facteur déclanchant immunitaire : infection, vaccination...
- Evolution en 3 phases :
 - Extension des paralysies (< 4 semaines)
 - Phase de plateau
 - Phase de récupération (20 % de séquelles)
- Avec déficit sensitif et moteur proximal bilatéral et symétrique des 4 mb, aréflexie tendineuse, atteinte des nerfs crâniens dysautonomie.
- Evolution ascendante.
- Pas d'atteinte centrale, pas de troubles sphinctériens.

2-GRAVITE

- Les 4 D du Guillain Barré :
 - Détresse respiratoire
 - Déglutition (risque de pneumopathie d'inhalation)
 - Dysautonomie
 - Décubitus (complication de...)
(+ risque de kératite par inoclusion palpébrale)

3-PARACLINIQUE

- Le diagnostic d'une PRN est avant tout clinique. Il est confirmé par l'EMG et l'étude du LCR.
- La normalité de l'EMG et du LCR dans la phase du début n'élimine pas le diagnostic.
- EMG : démyélinisation, ralentissement des vitesses de conduction, bloc de conduction, augmentation de la latence distale et de l'onde F.
- PL : dissociation albumino-cytologique

4-TRAITEMENT

- Urgence vitale
- Hospitalisation en réanimation ou a proximité.
- Traitement spécifique : échanges plasmatiques ou Immunoglobulines polyvalentes IV
- Prévention des complications++ : kiné, HBPM dose anticoagulante, soins oculaires
- Surveillance rapprochée ++

SCLEROSE EN PLAQUES

Maladie inflammatoire démyélinisante du SNC, touche adulte jeune, étiologie inconnue.

1-CLINIQUE

A-Mode de révélation

- NORB
- Signes moteurs (parésie) avec syndrome pyramidal
- Signes sensitifs, déficits à tous les modes suspendus ou systématisés, possible ataxie, signe de Lhermitte

B-Phase d'état

- 1-Troubles visuels
- 2-Manifestations motrices : voies pyramidales
- 3-Manifestations sensitives
- 4-Syndrome cérébelleux (50% des cas)
- 5-Troubles vestibulaires
- 6-Troubles génito-urinaires
- 7-Atteinte de nerfs crâniens dans leur trajet intra-axial
- 8-Troubles psychiques
- 9-Autres manifestations

C-Signes négatifs

- Pas de HLH
- Pas d'aphasie
- Pas de syndrome extra pyramidal

2-EVOLUTION

- Forme rémittente, évolue par poussées (>24h)
- Forme secondairement progressive (après 10 ans forme rémittente, séquelles persistent)
- Forme primitivement progressive (mauvais pronostic)

3-PARACLINIQUE

- Diagnostique : 4 critères :
 - dissémination dans le temps
 - dissémination des lésions dans l'espace
 - Inflammation isolée du système nerveux central
 - Absence d'autres patho. évolutives
 - IRM cérébral et pan médullaire : hypersignaux substance blanche en T2 en Flair
 - T1 injecté, si rehaussement du signal= lésion récente, (atteinte barrière hémato-encéphalique)
 - Critères de Barkhoff, critères de Mac Donald
 - Répété à 3 mois si ne suffit pas au diag.
 - PL, objective inflammation isolée du SNC (VS CRP Normal) : hyperprotéinorachie, pléiocytose modérée, bandelettes oligoclonales À l'immunoélectrofocalisation
 - Potentiels évoqués (visuels, auditifs, somesthésiques...)
 - Biologie pour éliminer diag. différentiels

4-TRAITEMENT

- **De la poussée** : Hospitalisation, Corticothérapie forte dose, Méthylprednisolone IV 1g/j pendant 3j,
 - Après bilan minimum : BU, K+, ECG, glycémie capillaire
 - Surveillance
- **De Fond** : Immunomodulateurs
 - Interféron β
 - Acétate de glatiramer
- **Traitement associés** : spasticité, douleur, asthénie, tb génito-urinaires, tb sexuels, syndrome dépressif, ALD/100%, arrêt de travail...

ACCIDENTS VASCULAIRES CEREBRAUX DE TYPE ISCHEMIQUE

AVC ISCHEMIQUE CAROTIDIENS

1-INFARCTUS CEREBRAL ANTERIEUR

- Hémiplégie controlatérale à prédominance crurale +++
- Hémianesthésie controlatérale à prédominance crurale
- Apraxie idéomotrice de la main
- Syndrome frontal

2-INFARCTUS SYLVIE SUPERFICIEL

- Hémiplégie de l'hémicorps controlatéral a prédominance brachio-faciale +++
- Troubles sensitifs de l'hémicorps controlatéral
- Hémianopsie latérale homonyme

+

Hémisphère majeur

- Aphasie de Broca
- Aphasie de Wernicke
- Apraxie idéomotrice et idéatoire
- Syndrome de Gerstmann (agraphie, acalculie, agnosie des doigts)

Hémisphère mineur

Syndrome d'Anton-Babinski ?
(hémi-négligence)
(anosognosie, hémiasomatognosie,
négligence spatiale unilatérale)

3-INFARCTUS SYLVIE PROFOND

- Hémiplégie massive proportionnelle controlatérale par atteinte de la capsule interne
- HLH

4-INFARCTUS SYLVIE TOTAL : (carotidien +++)

- Hémiplégie massive controlatérale
- Hémianesthésie massive controlatérale
- HLH controlatérale
- Déviation tête et yeux vers la lésion, (le patient « regarde » le côté atteint)

5-INFARCTUS CHOROIDIEN ANTERIEUR

- Hémiplégie + hémi déficit sensitif massif (atteinte bras post capsule interne), hémi négligence
- HLH (bandelette optique ou corps genouillé externe)
- Syndrome thalamique tardif, aphasie thalamique (*défaut d'incitation et manque d'attention*)

AVC ISCHEMIQUES VERTEBRO-BASILAIRES

1-INFARCTUS CEREBRAL POSTERIEUR

- HLH, quadranopsie, scotome, hallucinations visuelles, métamorphopsie, syndrome thalamique
- Si atteinte de l'hémisphère dominant : alexie pure, anomie couleurs et objets, aphasie
- De l'hémisphère mineur : perte de reconnaissance des visages, héminégligence visuelle
- Si l'atteinte est bilatérale : cécité corticale (syndrome de Dide-Botcazo : HLH double, HLH altitudinale, troubles mnésiques et de conduite alimentaire.)

2-INFARCTUS CEREBELLEUX : (artère cérébelleuse postéro-inférieure, artère cérébelleuse moyenne, artère cérébelleuse supérieure)

- Troubles de l'équilibre, céphalées, ataxie (hémisindrome cérébelleux homolatéral à la lésion ++)
- Risque : compression du tronc cérébral et hydrocéphalie aiguë (œdème). Urgence Neurochirurgicale ++

3-INFARCTUS DU TRONC CEREBRAL : Syndromes alternes

- Syndrome de Wallenberg : (infarcus du bulbe par occlusion de la PICA)
« 5 belles pinces crachent des bulles » (cf. court, rarement complet)
- Autres :
 - Syndrome de Milard-Gubler : (infarctus au niveau de la protubérance)
Paralysie faciale périphérique avec signe de Charles Bell
Hémiplégie controlatérale à la lésion
 - Syndrome de Weber : (infarctus pédonculaire)
III homolatéral
Déficit sensitivo-moteur controlatéral

SYNTHESE DES RECOMMANDATIONS PROFESSIONNELLES :
« PREVENTION VASCULAIRE APRES UN AIC OU UN AIT. » (MARS 2008)

1-CONTROLE DES FACTEURS DE RISQUE

Tension Artérielle (TA) :

- Traitement hypotenseur artériel, objectifs :
 - < 140/90 mmHg
 - Si Insuffisance rénale < 130/80mmHg
 - A moduler si sténose >70% ou occlusion artère cervicale ou intra-cranienne.
- S'assurer du contrôle de la TA (auto-mesure, MAPA)
- Diminuer les apports en sels, apports < 6 g/j

Lipides : Statines +++ Indication :

*bénéfice non étudié pour
AIC/AIT cardioembolique.

- Patients ayant eu un AIC ou AIT
- Non cardio-embolique
- Avec LDLc > 1 g/L
- Antécédents coronariens
- Ou AIC/AIT avec LDLc < 1 g/L mais étiologie athéromateuse retenue

Tabac :

- Sevrage tabagique avec aide à l'arrêt en cas de dépendance.
- Eviction tabagique dans l'environnement du patient.

Diabète : (objectif TA<130/80 mmHg)

- Inhibiteur du SRA (*système rénine angiotensine*) car action complémentaire de néphroprotection
- Traitement par statines quelque soit le niveau de LDLc
- Contrôle glycémique : HbA1c<6,5%

Alcool :

- Réduction ou arrêt consommation chez homme >3 verres/j ou femme > 2 verres/j
(1 verre = 1 unité d'alcool=10g/j)
- Méthodes de sevrage appropriées et prise en charge spécialisée pour patient alcoolodépendant.

Obésité :

- Réduction du poids corporel si tour de taille >102 cm (homme) ou >88cm (femme)

Autres :

- Activité physique régulière au moins 30 min /j adaptée aux possibilités du patient
- Traitement hormonal de la ménopause à arrêter +++
- Contraception hormonale : CI formelle à la contraception œstro-progestative (+++)

=> contraception non hormonale ou progestatifs seuls.

2-TRAITEMENT SPECIFIQUE APRES AIC/AIT ASSOCIE A UNE CARDIOPATHIE

- FA non valvulaire, permanente ou paroxystique => traitement anticoagulant obj : INR 2-même si retour à un rythme sinusoïdal +++ (CI AVK => aspirine)
- Infarctus du myocarde=> anticoagulant justifiés en cas de FA associée ou de thrombus intracardiaque
- AIC/AIT associés à foramen ovale perméable (FOP) => traitement antiplaquettaire (fermeture du FOP si AIC/AIT idiopathique récidivant sous traitement anti-thrombotique)
- Prothèse valvulaire selon thrombogénicité de la prothèse (*faible= Medtronic Hall, St Jude Medical Carbomedics (loc. aortique) bio-prothèses*)
- Objectifs INR :
 - Sans facteur de risque 2,5
 - Avec facteur de risque 3
- Valvulopathies :
 - Anticoagulants après AIC/AIT compliquant Rétrécissement Mitral (rhumatismal)
 - Anti agrégants plaquettaires (AAP) en cas de prolapsus valve mitrale isolé ou calcification valvulaire.

3-TRAITEMENT SPECIFIQUE APRES AIT/AIC : athéroscléreux – maladie des petites artères – origine indéterminée

- Traitement antithrombotique AAP :
 1. Aspirine 50 à 300 mg/j
 2. Aspirine – dipyridamole
 3. Clopidogrel

! Pas d'association aspirine-clopidogrel +++

- Sténose athéroscléreuse symptomatique de la carotide interne extracrânienne :
 - Si sténose >70% endarteriectomie avant 6 mois, entre 6 semaines et 6 mois.
 - Se discute si sténose entre 50 et 70%
- En cas de sténose athéroscléreuse endocrânienne un traitement endovasculaire après concertation pluridisciplinaire est possible si résistance au traitement médical.

4-TRAITEMENT SPECIFIQUE APRES AIC/AIT ASSOCIE A DISSECTION ARTERIELLE CERVICALE OU INTRA-CRANIENNE :

- Dissection artérielle cervicale : traitement antithrombotique AAP ou anticoagulant 3 à 6 mois (+/- au long cours si anomalies persistantes de la paroi artérielle)
- Dissection artérielle intra-crânienne : risque hémorragie sous arachnoïdienne

Rappel :

Dissection carotide primitive extra-crânienne

- ⇒ Céphalée aiguë + Claude-Bernard-Horner homolatéral
- ⇒ Traitement= anticoagulation en urgence HNF relais AVK 3 à 6 mois.

AVC

On distingue les *AVC ischémiques* = Accidents ischémiques, AIT ou AIC. Ils représentent 80% des AVC.
Des *AVC hémorragiques* = Hémorragie intra-parenchymateuse (hémorragie cérébrale) et hémorragie sous arachnoïdienne (hémorragie méningée)

AVC ISCHEMIQUES

1-CLINIQUE

- Déficit neurologique focal d'installation brutale, sans prodromes d'emblé maximal
- Trouble neurologique correspondant à un territoire artériel en faveur d'un AIC.

On différencie AITransitoire (le déficit régresse **en moins d'une heure**, récupération *ad integrum*) des AIConstitué, déficit constant parfois amélioration progressive ultérieure.

On distingue les Accidents ischémiques : carotidiens, vertébro-basilaires, lacunaires (petits infarctus profonds)

2-FACTEURS DE RISQUE AVC : (= facteur de risque de thrombose)

- HTA +++ -Hypercholestérolémie -Migraine
- Tabac -Ethylisme chronique -Contraception orale
- Obésité, sédentarité

3-ETIOLOGIE

- Athérosclérose
- Cardiopathie emboligène
- Lacunes
- Dissection
- Anomalies des vaisseaux (artériopathies)

4-PARACLINIQUE

- En URGENCE imagerie cérébrale pour différencier AVC ischémique et hémorragique (prise en charge différente)
- Exam. de référence = IRM (T1 T2 T2* Flair Diffusion Perfusion et ARM (angiographie par résonance magnétique) pour la visualisation des vaisseaux intra-crâniens.)
- En absence : scanner cérébral non injecté, élimine une hémorragie intracérébrale (hyperdensité spontanée)

5-BILAN ETIOLOGIQUE

- NFS, plaquettes, ionogramme sanguin, glycémie, EAL (exploration anomalies lipidiques)
- ECG +++ troponine
- Echo-doppler cervical + trans-crânien
- ETT ETO (échocardiographie doppler)
- VS CRP
- Gaz du sang artériel
- Coagulation complète
- Discuter le bilan auto-immun (ACAN SAPL)

6-TRAITEMENT

- Urgence Thérapeutique, hospitalisation en service spécialisé:
 - Soins intensif neuro-vasculaire
- Respect élévation tensionnelle
- Aspirine 250mg IVD (après imagerie qui élimine un mécanisme hémorragique)
- Prévention des Acsos (*agressions cérébrales secondaires d'origine systémique*)
 - Discuter Thrombolyse selon délai (< 3h)
 - Discuter traitement étiologique (cardiopathie emboligène => héparine curative...)
 - Surveillance efficacité tolérance et apparition de complications.

7-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Migraine compliquée
- Crise épileptique partielle simple
- Intoxication au monoxyde de carbone (CO)
- Encéphalopathie hypertensive
- Processus expansif intra-cérébral (méningiome, autre tumeur..)
- Hypoglycémie ++
- vertige paroxystique positionnel bénin (DD wallenberg)

AUTRES CAUSES : rares d'AVC ischémiques

AUTRES CAUSES : rares

- **Dysplasie fibro-musculaire** : surtout la femme (80%). Aspect en chapelet à l'artériographie
- **Artérites** : Horton, maladie de Takayasu, artérite infectieuse (syphilis, zona)
- **Contraception orale** :
 - En cas d'apparition d'anticorps anti-ethinyl œstradiol et surtout en cas d'association à d'autres facteurs de risque de la maladie athéromateuse notamment le tabac, état d'hyper-coagulabilité → thrombose ;
- **Spasme artériel** : suite à une rupture d'anévrisme ou une artériographie, intoxication à l'ergot de seigle, cocaïne, amphétamines
- **Homocystinurie** : déficit en cystathionine β -synthétase, traitée par folates
- **Moya-Moya** ("image de fumée") :
 - Fin réseau anastomotique au-dessus du cercle de Willis chez des sujets ayant une sténose ou une occlusion de la partie terminale de l'ACI ou de la partie initiale des principales artères cérébrales
- **MELAS** : Mitochondrial myopathy, Encephalopathy, Lactic Acidosis, Stroke-like episodes
- **Maladie de Binswanger** (encéphalopathie sous-corticale chronique progressive) : rare
 - Infarctus de la substance blanche sous-corticale par lipohyalinose des petites artères comme dans l'HTA ; physiopathologie inconnue ; peut survenir chez les sujets jeunes sans HTA ou dans le cas typique, chez des personnes âgées d'HTA sévère
 - Clinique : AVC lacunaires ou emboliques, troubles de la marche et mutisme
 - Neuro-imagerie : foyers hypodenses (scanner) ou hyperintenses (IRM) des régions périventriculaires
- **Migraine compliquée** : → AVCI.

TUMEURS INTRACRANIENNE

1-CLINIQUE

- Céphalées dans un contexte d'HTIC
- Crise d'épilepsie (partielle+++,valeur localisatrice).
- Déficit neurologique focalisé selon la topographie (valeur localisatrice)
- Altération de l'état général, Asthénie Anorexie Amaigrissement (si malin)

2-ETIOLOGIE

- Tumeurs malignes primitives (astrocytome, glioblastome, oligodendrogliome...)
- Tumeurs malignes secondaires (MTS poumon +++ sein, mélanome...)
- Tumeurs bénignes (Méningiome +++ épendymome...)

3-PARACLINIQUE

Diagnostic histopathologique comme tous les cancers. (biopsie stéréotaxique)

- Neuro-imagerie par IRM (référence)
- Etude du LCR
- Angiographie cérébrale / angio-imagerie cérébrale

4-TRAITEMENT

- Importance de l'annonce diagnostique, Information du patient, annonce d'une maladie grave.
- Traitement des situations d'urgence (HTIC => position demi assise, corticoïdes IV (lutte contre l'œdème cérébral), Crise épileptique => anti-comitiaux...)
- Traitement symptomatique : antalgiques, rééducation, kiné, complications de décubitus, nutrition...
- Traitement multidisciplinaire (RCP), basé soit sur la chirurgie, soit sur la radiothérapie, soit sur la chimiothérapie, voire la combinaison de ces trois modalités en fonction du type étiologique.
- Soutien psychologique, ALD 100%

5-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Vasculaire : hématome...
- Infectieux : abcès à pyogène...
- Parasitaire : toxoplasmose cérébrale...
- Inflammatoire : sarcoïdose...
- Malformatif : kyste arachnoïdien

**CEPHALEE CHRONIQUE
QUOTIDIENNE**

Ci-joint, la fiche de synthèse des recommandations ANAES 2004 :

Une CCQ (céphalée chronique quotidienne) est une céphalée initialement épisodique – migraine ou céphalée de tension – qui a évolué, notamment dans un contexte d'abus médicamenteux.

DIAGNOSTIC

Il repose sur la présence d'une céphalée :

- plus de 15 jours par mois ;
- évoluant depuis plus de 3 mois ;
- d'une durée quotidienne supérieure à 4 heures en l'absence de traitement ;
- sans cause lésionnelle.

Les céphalées peuvent être de 3 types :

- elles ont les caractéristiques sémiologiques de la migraine ;
- elles ont les caractéristiques sémiologiques des céphalées de tension ;
- sur un fond céphalalgique permanent s'ajoutent des crises d'allure migraineuse.

L'utilisation d'un agenda des céphalées aide à confirmer le diagnostic.

PRISE EN CHARGE

- Recherche et évaluation préalables :
 - de l'abus médicamenteux ;
 - des autres facteurs favorisants : psychopathologiques, hormonaux, musculo-squelettiques ;
 - du handicap induit.
- En cas d'abus médicamenteux : sevrage, assorti de mesures d'accompagnement pharmacologiques ou non (psychothérapie notamment).
- Traitement de fond de la maladie migraineuse ou de la céphalée de tension et des facteurs associés.
- Éducation concernant la gestion des crises de céphalée.

PRÉVENTION PRIMAIRE : IDENTIFICATION DES PATIENTS À RISQUE

Tout patient souffrant d'une migraine ou d'une céphalée de tension doit bénéficier d'une éducation thérapeutique, dont la nécessité de ne pas dépasser régulièrement 2 prises de traitements de crise par semaine.

En cas de maladie migraineuse ou de céphalées de tension épisodiques, une évolution vers la CCQ est à craindre en cas :

- d'augmentation de la fréquence des céphalées ;
- de surconsommation des traitements de crise ;
- d'inefficacité successive de plusieurs traitements prophylactiques (migraine) ;
- de facteurs psychopathologiques, notamment d'événements de vie à forte composante émotionnelle ;
- de présence d'une pathologie psychiatrique (troubles anxieux ou dépression) ;
- d'association avec d'autres douleurs chroniques, notamment des douleurs musculo-squelettiques, localisées ou diffuses ;
- de troubles du sommeil.

SYNDROME CEREBELLEUX

1-DIAGNOSTIC POSITIF

A-CLINIQUE

1-Syndrome cérébelleux statique

- Lié à une lésion du vermis
- Elargissement du polygone de sustentation, oscillation, danse des tendons
- Non aggravé par la fermeture des yeux.



Epreuve doigt au nez : atteinte cérébelleuse

2-Syndrome cérébelleux cinétique

- Lié à une lésion de l'un ou des deux hémisphères cérébelleux
- Signes : dysmétrie, hypermétrie, adiadicocinésie, asynergie, dyschronométrie

3-Hypotonie cérébelleuse

4-Réflexes tendineux pendulaires, de posture abolis

5-Perturbations des activités motrices

- Station debout, dérèglement des activités posturales
- Perturbation des gestes pré-positionnels, tremblements intentionnels d'action
- Troubles de l'écriture, de la parole (scandés, explosives).

C-DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

Il peut être lié à une lésion de :

- 1-Cervelet (vermis, hémisphère cérébelleux)
- 2-Pédoncule cérébelleux
- 3-Mais aussi de façon indirecte : thalamus, thalamo-hypothalamique, médullaire

D-FORME CLINIQUE : unilatérale, fruste

E-PARACLINIQUE : scanner, voire IRM du cervelet, anticorps anti-YO

2-ETIOLOGIES

A-SYNDROME CEREBELLEUX AIGU

- 1-Origine vasculaire : AVC ischémique ou hémorragique
- 2-Infectieuse : méningo-encéphalite (virale, abcès), méningites bactériennes (BK, *Listeria*), LEMP (SIDA)
- 3-Post-traumatique : contusion, hématome, plaie
- 4-Toxique : alcool (ivresse), carence en vitamine B1 (Gayet-Wernicke), médicaments (hydantoïnes, antimitotiques)
- 5-Tumorale : de la fosse postérieure
- 6-SEP

1-Scanner. IRM cérébral surtout au niveau de la fosse postérieure

Evolution stable, permanente	Evolution par crise	Installation brutale		Installation progressive	
Céphalées psychogènes - Fréquentes (50% des cas) - Quotidiennes - Vertex et/ou nuque - Circonstances favorisantes	Migraine - ATCD familiaux - Accès de 2 à 4 h - Unilatéralité - Pulsatilité - Signes d'accompagnement : nausées, trbl de l'humeur, signes neuro visuels surtout	- <u>Hémorragie méningée</u> - <u>Glaucome aigu</u> - <u>Encéphalopathie hypertensive</u>	HTIC - TDM cérébrale - HSD chronique - Tum. cérébrale	Maladie de Horton - Sujet âgé - AEG +/- fièvre - VS élevée - BAT	Syndrome subjectif post-traumatique - ATCD : traumatisme crânien - Examen clinique et TDM : normaux

HYPERTENSION INTRACRANIENNE

Définition : des chiffres > 15 mmHg

1-DIAGNOSTIC POSITIF

A-PHYSIOPATHOLOGIE

- Boîte crânienne osseuse inextensible comportant 3 secteurs anatomiques : LCR, secteur vasculaire, parenchyme cérébral
- L'atteinte de l'un des 3 secteurs peut entraîner une HTIC.

B-DIAGNOSTIC POSITIF

1-Clinique : il faut évoquer l'HTIC devant la présence de l'un des 4 signes suivants :

- Céphalées : signe le plus précoce, le plus constant, réagit peu aux antalgiques
- Vomissements : souvent en jet
- Troubles de la conscience
- Signes ophtalmologiques : œdème, BAV, diplopie

2-Paraclinique : en urgence

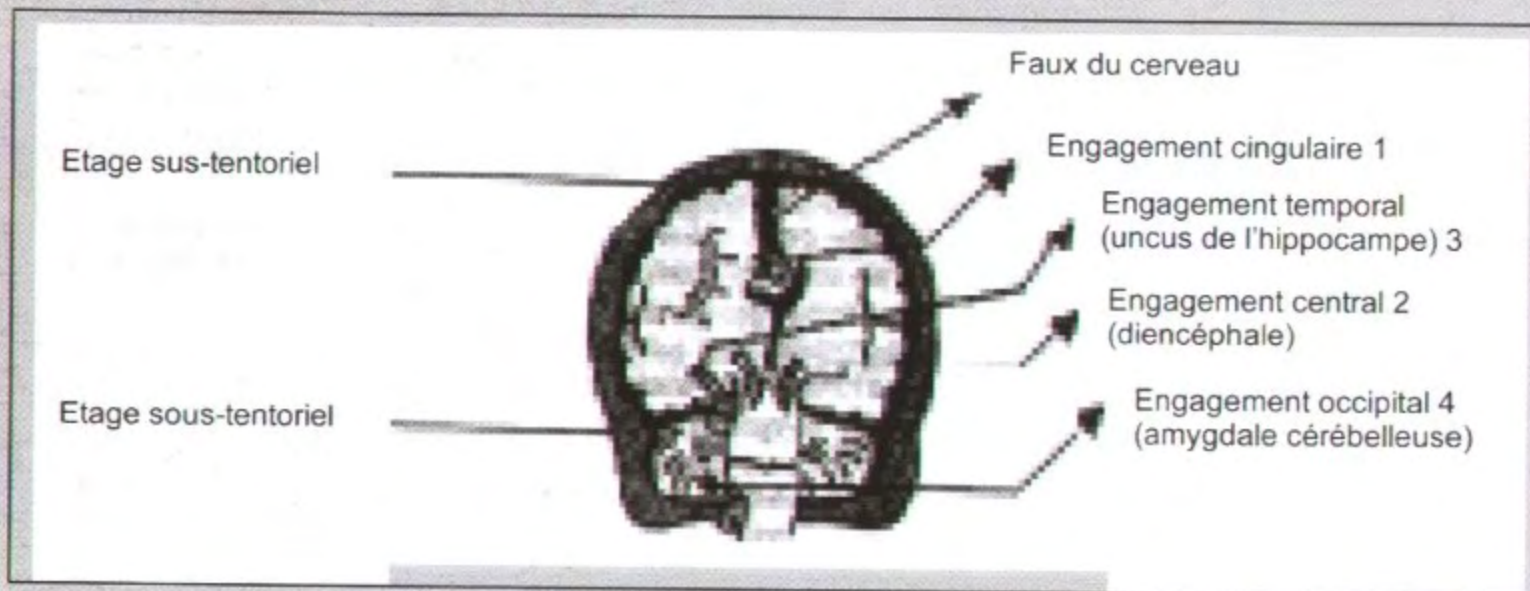
- FO (recherche d'œdème papillaire) et scanner cérébral

2-RISQUES EVOLUTIFS

A-ATTEINTE DU NERF OPTIQUE : RISQUE DE CECITE

B-ENGAGEMENT CEREBRAL

- 1-Engagement cingulaire
- 2-Engagement temporal trans-tentoriel
3. Engagement central ou diencephalique
- 4-Engagement des amygdales cérébelleuses



3-ETIOLOGIES

A-CAUSES TUMORALES

- Métastases
- TC primitives : gliome, méningiome, médulloblastome

B-CAUSES VASCULAIRES : accident vasculaire cérébral ischémique, thrombophlébite cérébrale, accident vasculaire cérébral hémorragique.

C-TRAUMATISMES CRANIENS : contusions hémorragiques, hématome sous-dural, hématome extra-dural, hématome intraparenchymateux

D-INFECTIONS : abcès, ou liées à un œdème lésionnel ou par hydrocéphalie cloisonnante.

E-HYDROCEPHALIES

- Non communicante
- Communicante

F-HTIC IDIOPATHIQUE

4-PARACLINIQUE A VISEE ETIOLOGIQUE

A-SCANNER CEREBRAL EN URGENCE VOIRE IRM

B-EN FONCTION DE L'ETIOLOGIE : hémoculture, EEG, etc.

5-TRAITEMENTS

A-MESURES GENERALES

- Urgence,
- LVAS, etc.

B-MOYENS MEDICAMENTEUX

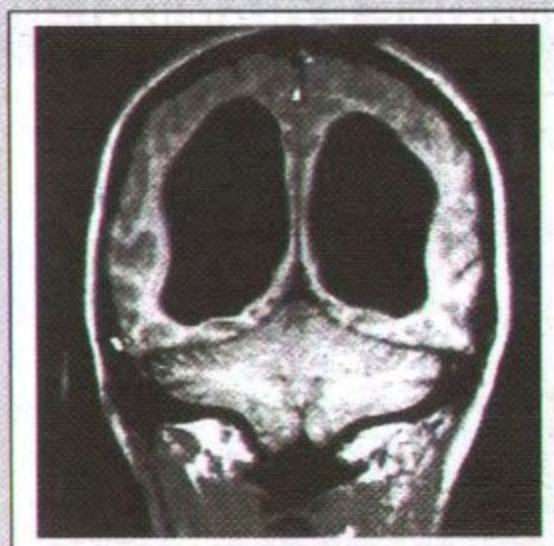
- Agents hyperosmolaires (Mannitol, Glycérol)
- Corticothérapie

C-CAT DU TRAITEMENT

1-Symptomatique

- Si œdème d'origine ischémique : préférer les agents hyperosmolaires
- Si œdème d'origine tumorale : préférer la corticothérapie

2-En fonction de l'étiologie : médicale ou chirurgicale

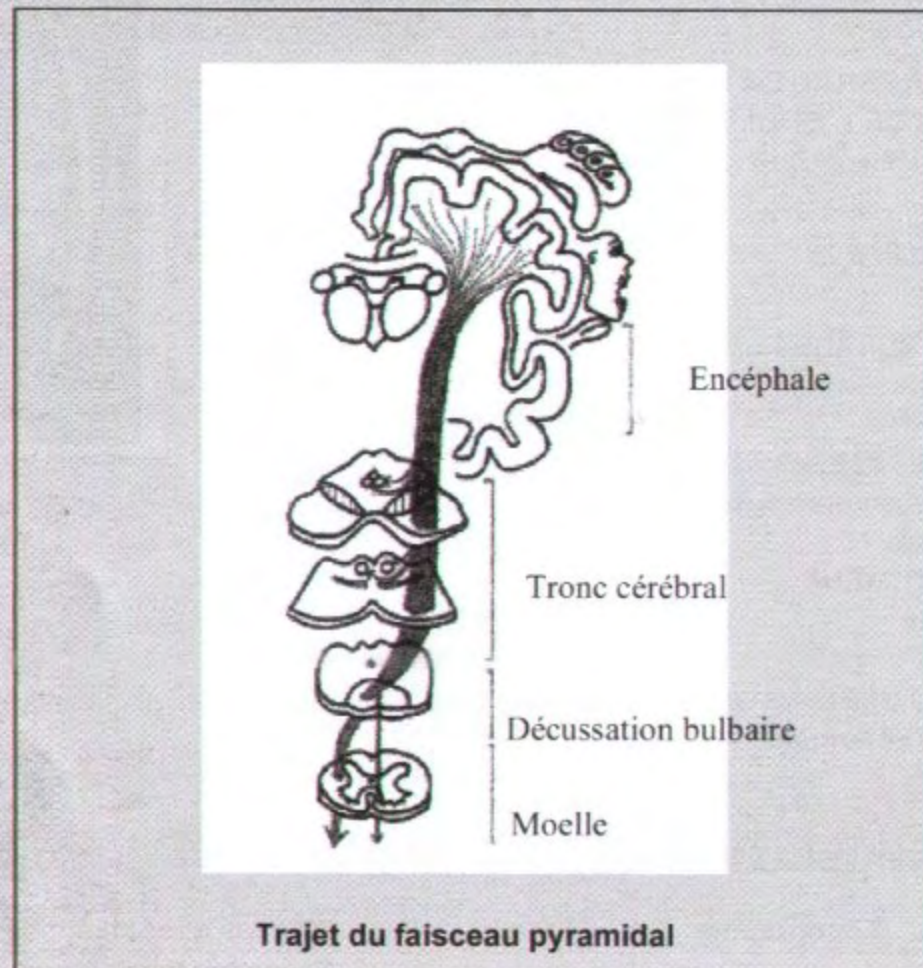


IRM montrant une dilatation majeure ventriculaire

Récapitulatif des principales céphalées :

Type	Topographie	Terrain	Signes associés	Evolution, rythme
HM	Diffuse	Jeune	Syndrome méningé Nausées, vomissements	Brutale
HTIC	Variable	-	Nausées Vomissements en jet Œdème papillaire au FO	Continue Maximale le matin Positionnelle Calmée par les vomissements
Horton	Fronto-temporale	Personne âgée	PPR, AEG, fièvre Cécité monoculaire Induration artère temporale	Continue avec recrudescences
Thrombo-phlébite cérébrale	Bilatérale à bascule	Femme jeune du <i>post-partum</i>	Epilepsie HTIC	Continue, progressive
Algie vasculaire de la face	Fronto-orbitaire Toujours du même côté	Jeune homme	Rougeur face Larmoiement Rhinorrhée CBH	Intermittentes 20 min à 1 h Périodicité en salves de plusieurs jours durant l'année
Névralgie du V	V2	Femme après 55 ans	Examen neurologique sans anomalie (rx cornéen +) Trigger zone	Intermittentes Paroxysmes de quelques secondes
Migraine	Hémicranie pulsatile alternante	Jeune femme	Aura Nausées, vomissements	Intermittentes 4 à 12 h
Céphalées de tension	Vertex, nuque	Migraineux Psychiatrie	Aucun	Continue Ancienne

SYNDROME PYRAMIDAL-HEMIPLEGIE



1-DIAGNOSTIC POSITIF

A-DEFINITION

- 1-Syndrome pyramidal : atteinte du faisceau pyramidal en un point de son trajet.
- 2-Hémiplégie : atteinte unilatérale du faisceau pyramidal.

B-ANATOMIE FONCTIONNELLE

- 1-Trajet du faisceau, contingents cortico-nucléaire et cortico-médullaire, terminaison au niveau de la corne antérieure
- 2-Conséquences de l'atteinte du faisceau : 3 effets :
 - Déficit moteur
 - Modifications des réflexes, du tonus
 - Libération des activités automatiques

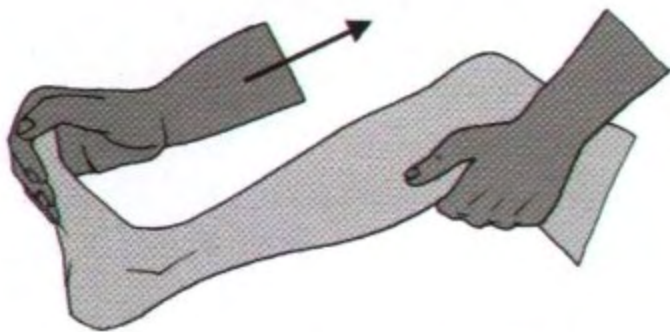
C-CLINIQUE

1-Stade de la paralysie flasque

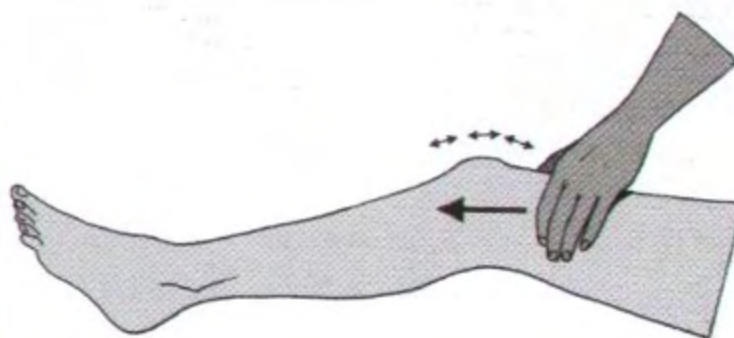
- **Déficit moteur** :
 - Peut être sévère, massif et total dans les lésions aiguës massives et récentes
 - Epreuves : bras tendus, fermer les yeux et montrer les dents, Barré et Mingazzini
 - MS : prédomine sur les extenseurs de la main, adducteurs et abducteurs des doigts
 - MI : muscles raccourcisseurs
- **Hypotonie** : exagération du ballant et hyper-extensibilité.
- **Réflexes** : aréflexie, réflexe cutané plantaire (RCP) en extension = signe de Babinski.
- Recherche d'un syndrome pyramidal **chez un comateux** :
 - Malade fume la pipe, chutes brusques et rapides des membres soulevés et relâchés par l'examineur.

2-Stade de la paralysie spastique

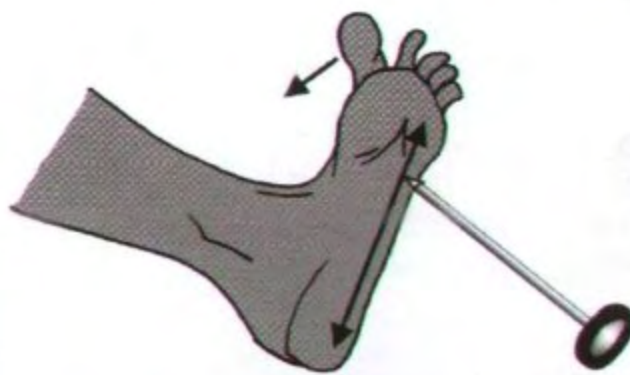
- Atteinte d'installation progressive ou faisant suite au stade de paralysie flasque
- **Hypertonie** : spasticité, hypo-extensibilité
- **Hyperréflexivité** : ROT vifs, polycinétiques et diffusés :
 - Clonus de la rotule (2), d'une trépidation épileptoïde du pied (1)
 - **Signe de Babinski + (3), d'Oppenheim, de Chaddock, de Rossolimo, de Mendel-Bechterew, de Hoffmann**
- Libération des activités automatiques : abolition des RCA, réapparition des réflexes de défense, syncinésie.



Trépidation épileptoïde du pied (1)



Clonus de la rotule (2)



Signe de Babinski (3)

D. FORMES CLINIQUES

- 1-Formes frustes : MS (signe de Barré, creusement et pronation de la main), MI (Mingazzini, Barré)
- 2-Formes intermittentes : fatigue ou impotence motrice non douloureuse après un certain périmètre de marche
- 3-Transitoires
- 4-Lors d'un coma : cf. supra
- 5-Syndrome pseudobulbaire : lésion mésencéphalique au-dessus des nerfs crâniens bulbaires
 - Troubles de la déglutition, fausses-roues, dysarthrie paralytique
 - Langue parétique mais non atrophique ; réflexe du voile préservé, réflexe nauséeux souvent aboli
 - Motricité du facial inférieur diminuée ; réflexe massétérien vif, voire clonique
 - Faciès atone, inexpressif, hébété, pleurard, mobilisé par des **accès de pleurs ou de rires spasmodiques**
 - Babinski bilatéral ; paraparésie responsable d'une marche dite « à petits pas ».
 - Causes : lacunes, dégénératives (SLA).

E-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- 1-Syndrome extrapyramidal, SLA, hémisindrome cérébelleux, déficit moteur périphérique.
- 2-Myasthénie, claudication des MI d'origine artérielle (artériopathie)

F-DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

1-Atteinte corticale centrale

- Atteinte de la circonvolution frontale ascendante
- Hémiparésie non proportionnelle, à prédominance crurale ou facio-brachiale,
- Signes associés : troubles sensitifs, crises d'épilepsie, HLH, apraxie, aphasie, agnosie, négligence

2-Atteinte de la capsule interne

- Hémiparésie (controlatérale) **proportionnelle, totale et pure**
- Troubles sensitifs si atteinte du thalamus ou du faisceau lemniscal

3-Atteinte du tronc cérébral : syndrome alterne

- Pédoncule : hémiparésie totale et proportionnelle, syndrome cérébelleux, atteinte du III et du IV
- Protubérance : hémiparésie respectant la face, syndrome cérébelleux axial, atteinte des V, VI, VII et VIII
- Bulbe : hémiparésie, troubles sensitifs et cérébelleux, atteinte des IX, X, XI et XII, CBH et troubles des commandes

4-Atteinte de la ME : tétraparésie si lésion > C4, paraparésie si lésion < D1, CBH et/ou troubles sphinctériens

2-ETIOLOGIES

A-CAUSES VASCULAIRES, TRAUMATIQUES, TUMORALES, EPILEPSIE

B-INFECTIEUX, SEP

C-DIVERS

3-EXAMENS A VISEE ETIOLOGIQUE

A-CLINIQUE

1-Recherche de **signes associés** évoquant une atteinte corticale, sous-corticale, du TC, de la moelle

2-A penser devant le **mode d'installation** : aigu, progressif, transitoire et à bascule

3-Suivant la **topographie** : corticale, sous-corticale, TC, moelle

B-PARACLINIQUE

1-**Systématique** : NFS, plaquettes, glycémie, TP, TCA, ECG, thorax

2-Si atteinte cérébrale corticale ou TC suspecté : scanner voire IRM

3-Si atteinte médullaire suspectée : IRM médullaire

C-CAT

Quelle que soit l'étiologie, et parallèlement au traitement étiologique, penser toujours à traiter les complications de décubitus, une rééducation précoce et une psychothérapie de soutien.

TRAUMATISME CRANIO-FACIAL

1-CLINIQUE

- Respect de l'axe tête-cou-tronc
- Recherche notion de perte de connaissance (PC).
- Recherche signes de gravité cardiovasculaires et respiratoires
- Examen neurologique complet, évaluation score de Glasgow, étude des paires crâniennes
- Recherche systématique de rhinorrhée otorrhée (=> brèche ostéo-durale)
- Notion d'intervalle libre pour l'hématome extra-dural (HED)
- Prise en charge en Urgence épistaxis et plaie du scalp (risque hémorragique ++)
- Discuter l'indication d'hospitalisation selon l'anamnèse et le bilan clinique initial.
- Complications aiguës et chroniques d'un traumatisme crânien.
- Les traumatismes maxillo-faciaux sont des urgences différées.

2-PARACLINIQUE

- Scanner cérébral sans injection en Urgence (exam. de référence)
- Bilan pré-opératoire en urgence

3-TRAITEMENT

- Immobilisation de l'axe cranio-rachidien
- Avis neurochirurgical en urgence
- Lutte contre l'HTIC : position semi-assise +/- mannitol
- Prévention des ACSOS (TA, température, SaO₂ glycémie, ionogramme)
- CI à la SNG risque brèche ostéo-durale
- CI des anticoagulants même préventifs pendant 5j
- Si plaie du scalp : SAT/VAT
- Surveillance rapprochée (ttes les 2h)

4-DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

- Collapsus cardiovasculaire
- Embolie graisseuse (fracture fémorale ++)
- Atteinte traumatique artérielle carotidienne ou aortique

LIPOTHYMIE

TABLEAU FLASH

ORIGINE CARDIOVASCULAIRE

LIPOTHYMIE VAGALE	HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE	SYNCOPE A L'EMPORTE-PIECE	SYNCOPE D'EFFORT
- Malaise vagal et hypersensibilité du sinus carotidien - IDM inférieur - Syncope réflexe : ictus laryngé, syncope post-mictionnelle	- Sujet âgé - Iatrogène ++ - Hypovolémie - Neuropathies périphériques - Diabète. - Shy-Drager, dumping syndrome	- BAV complet - Torsade de point - Tachycardie ventriculaire - Dysfonction sinusale - Dysfonction de pacemaker	- Rétrécissement aortique serré - CMO - Tétralogie de Fallot - HTAP, EP

PERTES DE CONNAISSANCE IATROGENES

HYPOTENSION ORTHOSTATIQUE	BRADYCARDIE	TORSADE DE POINTE	HYPOGLYCEMIE
- Diurétiques - Vasodilatateurs - Antihypertenseurs - Neuroleptiques	- Digitaliques - Bêtabloquants - Vérapamil - Amiodarone	- Hypokaliémie - Quinidiques - Bépridil	- Insulinothérapie - Antidiabétiques oraux

COMPRESSION MEDULLAIRE NON TRAUMATIQUE

1-CLINIQUE

- Syndrome lésionnel = retentissement du processus compressif sur les racines nerveuses, atteinte du système nerveux périphérique (SNP). Le trajet radiculaire uni ou bilatéral a une valeur localisatrice de la lésion.
 - Douleur radiculaire, résistante aux antalgiques augmentée à la toux et à la défécation.
 - Déficit radiculaire avec hypoesthésie, déficit moteur radiculaire, abolition du ROT correspondant
- Syndrome sous lésionnel = retentissement du processus compressif sur la moelle épinière, atteinte du système nerveux central (SNC), débute sous le niveau de syndrome lésionnel et touche l'intégralité de la moelle sous-jacente avec :
 - Atteinte motrice : syndrome pyramidal
 - Atteinte sensitive :
 - × Syndrome cordonal postérieur
 - × Syndrome spinothalamique
 - Atteinte sphinctérienne : recherche systématique de globe vésical par toucher rectal devant toute suspicion de compression médullaire.
- Syndrome Rachidien : Raideur segmentaire, douleur localisée, résistante aux antalgiques.
- Absence de signes neurologiques supra-lésionnels.

2-PARACLINIQUE

- Imagerie **en Urgence** : IRM médullaire +++ examen de premier intention
- Bilan pré-opératoire +++

3-TRAITEMENT : Urgence Thérapeutique

- Urgence Neurochirurgicale
- Risque d'évolution en paraplégie complète et définitive (selon le niveau lésionnel)
- Transfert médicalisé en milieu neurochirurgical en urgence, immobilisation, lit strict.
- Discuter corticothérapie (si mécanisme tumoral) et laminectomie décompressive en urgence.

4-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Polyradiculonévrite
- Sclérose en plaques
- Sclérose latérale amyotrophique
- Sclérose combinée de la moelle

SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

MALADIE DE CHARCOT

1-PHYSIOPATHOLOGIE

A-MALADIE NEURO-DEGENERATIVE

- De cause inconnue et de pronostic effroyable
- Entraîne une dégénérescence de l'ensemble des motoneurones (fonction motrice) :
 - Des motoneurones centraux (MNC)
 - Des motoneurones périphériques (MNP)
 - Noyau moteur du tronc cérébral
 - Corne antérieure de la moelle épinière.
- La perte de neurone peut atteindre plus de 50% avant l'apparition des premiers symptômes.

B-THEORIES ETIOLOGIQUES

- Virale (entérovirus, rétrovirus), auto-immune, neurotrophique, environnement, génétique,
- Surtout excito-toxique : excès de glutamate (dépolérisation excessive puis mort neuronale).

2-CLINIQUE

Age moyen de la maladie autour de 60 ans. Les hommes sont plus fréquemment touchés que les femmes.

A-FORME HABITUELLE associée :

- Crampes, parésies
- Fasciculations, spasticité, hyperréflexie et BBK +

B-SI ATTEINTE DES MNC DE FAÇON PREDOMINANTE : syndrome pyramidal spastique, ROT vifs, BBK positif

C-SI ATTEINTE DES MNP DE FAÇON PREDOMINANTE : amyotrophie ("main singe") : ROT abolis

- Atteinte bulbaire : possibilité d'atteinte des noyaux moteurs crâniens (IX, X, XI, XII), syndrome pseudo-bulbaire
- Atteinte du motoneurone de la ME : amyotrophie, crampes, fasciculations, diminution des ROT.

D-CRITERE D'EXCLUSION : présence de signes sensitifs, troubles sphinctériens, végétatifs, déficit intellectuel à sa phase de début

3-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Myélopathie cervicarthrosique,
- Amyotrophie spinale
- Polyneuropathie motrice pure.

4-PARACLINIQUE

A-IRM Médullaire : pas nécessaire pour les diagnostics. Elle sera faite à visée du diagnostic différentiel

B-LCR : pas d'intérêt car normal dans la SLA

C-EMG +++ : syndrome neurogène périphérique pur sans atteinte sensitive associée.

5-EVOLUTION

- Effroyable ; durée moyenne de survie à partir des premiers signes : 3 ans
- Facteurs pronostiques :
 - Corrélés à une survie plus longue : bonne capacité vitale respiratoire et présence de spasticité
 - Corrélés à une survie plus courte : début par signes d'atteinte bulbaire, atteinte respiratoire précoce
 - Perte de poids importante, âge avancé et fatigabilité

6-TRAITEMENT

- Uniquement symptomatique
- RILUTEK® (inhibiteur glutaminergique) : augmente la survie de 3 mois.

1-PHYSIOPATHOLOGIE

A-MALADIE NEURO-DEGENERATIVE

- De cause inconnue et de pronostic effroyable
- Entraîne une dégénérescence de l'ensemble des motoneurones (fonction motrice) :
 - Des motoneurones centraux (MNC)
 - Des motoneurones périphériques (MNP)
 - Noyau moteur du tronc cérébral
 - Corne antérieure de la moelle épinière.
- La perte de neurone peut atteindre plus de 50% avant l'apparition des premiers symptômes.

B-THEORIES ETIOLOGIQUES

- Virale (entérovirus, rétrovirus), auto-immune, neurotrophique, environnement, génétique,
- Surtout excito-toxique : excès de glutamate (dépolarisation excessive puis mort neuronale).

2-CLINIQUE

Age moyen de la maladie autour de 60 ans. Les hommes sont plus fréquemment touchés que les femmes.

A-FORME HABITUELLE associe :

- Crampes, parésies
- Fasciculations, spasticité, hyperréflexie et BBK +

B-SI ATTEINTE DES MNC DE FAÇON PREDOMINANTE : syndrome pyramidal spastique, ROT vifs, BBK positif

C-SI ATTEINTE DES MNP DE FAÇON PREDOMINANTE : amyotrophie ("main singe") : ROT abolis

- Atteinte bulbaire : possibilité d'atteinte des noyaux moteurs crâniens (IX, X, XI, XII), syndrome pseudo-bulbaire
- Atteinte du motoneurone de la ME : amyotrophie, crampes, fasciculations, diminution des ROT.

D-CRITERE D'EXCLUSION : présence de signes sensitifs, troubles sphinctériens, végétatifs, déficit intellectuel à sa phase de début

3-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Myélopathie cervicarthrosique,
- Amyotrophie spinale
- Polyneuropathie motrice pure.

4-PARACLINIQUE

A-IRM MEDULLAIRE : pas nécessaire pour les diagnostics. Elle sera faite à visée du diagnostic différentiel

B-LCR : pas d'intérêt car normal dans la SLA

C-EMG +++ : syndrome neurogène périphérique pur sans atteinte sensitive associée.

5-EVOLUTION

- Effroyable ; durée moyenne de survie à partir des premiers signes : 3 ans
- Facteurs pronostiques :
 - Corrélés à une survie plus longue : bonne capacité vitale respiratoire et présence de spasticité
 - Corrélés à une survie plus courte : début par signes d'atteinte bulbaire, atteinte respiratoire précoce
 - Perte de poids importante, âge avancé et fatigabilité

6-TRAITEMENT

- Uniquement symptomatique
- RILUTEK® (inhibiteur glutaminergique) : augmente la survie de 3 mois.

SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

Atteinte des racines lombo-sacrées en dessous du cône terminal de la moëlle (L2)

Atteinte du système nerveux périphérique

Syndrome neurogène pluriradiculaire du périnée et des membres inférieurs

Urgence diagnostique (IRM) et neurochirurgicale

1-CLINIQUE

- Troubles sensitifs : au niveau membres inférieurs + anesthésie en selle
- Troubles moteurs : topologie radiculaire, au niveau membres inférieurs
- Abolition des Réflexes ostéo-tendineux
- Troubles génito-sphinctériens (dysurie, incontinence)

2-PARACLINIQUE

- IRM pan-médullaire EN URGENCE
avec et sans injection de produit de contraste (gadolinium)
- Scanner rachidien, meilleure résolution osseuse
- EMG, car atteinte du SNP

3-ETIOLOGIE

- Extradurales : Hernie discale (fréquence++), Canal lombaire étroit, Spondylodiscite, Métastase...
- Intradurales : Neurinome, Méningiome, Ependymome...

4-TRAITEMENT

- Hospitalisation
- Urgence Neurochirurgicale

5-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Syndrome du cône terminal
- Polyradiculonévrite
- Atteinte plexus lombaire
- Polyneuropathie

HEMORRAGIE MENINGEE

1-CLINIQUE

- Syndrome méningé aigu (céphalée brutale) lié à l'irruption de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens.
- Cause : anévrisme artériel +++ MAV
- Facteur de Risque : HTA, Tabac

2-PARACLINIQUE : en Urgence

- Diagnostic :
 - Imagerie cérébrale : scanner cérébral sans injection.
 - Puis (si négatif) ponction lombaire
- Etiologique : artériographie des 4 axes nourriciers du polygone de Willis (recherche d'autres anévrismes)

3-TRAITEMENT : Urgence vitale

- Prise en charge neurochirurgicale en urgence.
- Objectif : exclusion de l'anévrisme de la circulation (neuroradio. interventionnelle ou chirurgie)
- Repos strict au lit, à jeûn, VVP, SNG
- Antalgique IV
- Prévention du vasospasme I.Ca²⁺ : nimodipine
- Contrôle tensionnel : objectif TAS= 150mmhg / PAM > 80 mmhg
- Lutte contre les ACSOS (*agressions cérébrales secondaires d'origine systémique*)
- Surveillance rapprochée, toutes les 2H (Conscience/Glasgow, constantes, exam neuro pluriquotidien)

4-COMPLICATIONS SPECIFIQUES

- Hypertension intracrânienne
- Hydrocéphalie aiguë précoce
- Resaignement
- Vasospasme
- Epilepsie
- Dysnatrémie

**SYNDROME PARKINSONNIEN &
MALADIE DE PARKINSON****1-CLINIQUE**

- Expression d'un déficit en dopamine cérébrale
- Triade : akinésie tremblement de repos rigidité plastique
- Différencier maladie de parkinson idiopathique et syndromes parkinsoniens (étio multiples)
- Ttt repose sur deux principales classes thérapeutiques L-DOPA et les agonistes dopaminergiques, ainsi que sur une prise en charge non médicamenteuse globale
- Complications liés au ttt : fluctuations, dyskinésies, syndrome confusionnel, hallucinations
- Complications indépendantes du ttt : tb de l'équilibre, dysarthrie, tb cognitifs

2-PARACLINIQUE

- Diagnostic clinique devant forme typique (triade clinique + asymétrie), pas d'examen complémentaire nécessaire.
- Un argument clinique fort du diagnostic est la réponse à la L-DOPA (300mg/j-3 mois)
- Bilan du cuivre (cuprémie cuprurie ceruleoplasmine) + IRM cérébrale devant syndrome parkinsonien chez un patient < 45 ans (suspicion de Wilson)

3-TRAITEMENT

A-Med : (après bilan pré th : exam cardiovasc. NFS ECG)

- L-DOPA (sujets âgés, car plus efficaces mais expose aux dyskynésies++)
- Agonistes dopaminergiques (sujets jeunes)
- Anticholinergiques
- Amantadine

B-Non med :

- Kiné, prévention des chute, activité physique
- Orthophonie, ergothérapie
- ALD 100%
- Aides sociales, association de patients

C-Chir : indications restreintes(*électrostimulation stéréotaxique relié à un stimulateur thoracique*)

4-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Les syndromes parkinsoniens, et le tremblement essentiel (*touche le chef*)

MYASTHENIE

1-CLINIQUE

- Déficit moteur Fluctuant augmentant à l'effort
- Se corrige au repos, sous anticholinestérasique, au froid (notion de test au glaçon), (aggravé à la température (*phénomène d'Uhthoff*),
- Atteinte oculopalpébrale révélatrice : ptôsis en fin de journée, diplopie non systématisée (pas d'atteinte du III intrinsèque (*musculature pupillaire indemne*))
- Risque :
 - Atteinte muscles respiratoires => gravité de la maladie (EFR+++)
 - Atteinte musculature bulbaire (risque fausse route/pneumopathie d'inhalation)
- Forme oculaire pure (20%) ou généralisée
- Evaluation gravité par score d'Osserman

2-PARACLINIQUE

- Test pharmacologique au mestinon® ou prostigmine® IV après effort musculaire en contexte Hospitalier (*risque= crise cholinergique, PEC par injection d'atropine*)
- Rechercher Ac anti-R. d'Acétyl-choline (*peut être négatif, n'élimine pas le diag.*)
- EMG stimulodétection répétitive recherche Décrément, (pour fréquences basses (3Hz)) => bloc neuro musculaire post synaptique à l'EMG
- Scanner Thoracique, explore loge thymique, recherche Thymome/Hyperplasie Thymique.
- Recherche Maladies Auto Immunes associées : TSH, NFS, ACAN, FR...
- EFR de principe

3-TRAITEMENT : Traitement symptomatique

- Prostigmine, plusieurs fois par jour, attention au surdosage. (signes muscariniques, signes nicotiniques)
- Liste médicaments contre-indiqués : curare (chir), BZD, β bloquants, aminosides, chloroquine...
- Traitement de fond corticothérapie et/ou immuno-suppresseur (formes graves)
- Thymectomie
- Plasmaphérèse / IgIV polyvalentes en cas de crise myasthénique, d'aggravation sous traitement, ou de signes de gravité
- ALD 30
- Grossesse possible sous anticholinestérasiques

4-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL : Syndrome myasthéniforme

- Syndrome de Lambert-Eaton
- Botulisme

NEUROPATHIES PERIPHERIQUES

POLYNEUROPATHIE	MONONEUROPATHIE
DEFINITION : Atteinte du nerf périphérique ▪ Bilatérale / Symétrique ▪ Distale (longueur-dépendant) ▪ MI puis évolution ascendante ▪ Pas de systématisation radiculaire ▪ Evolution plutôt subaiguë (> 1 mois)	Atteinte successive dans le temps et dans l'espace (asynchrone) de plusieurs troncs nerveux : ▪ Asymétrique ▪ Nerfs périphériques + nerfs crâniens ▪ Début brutal ▪ Topographie tronculaire ▪ Evolution par poussées
DIAGNOSTIC POSITIF = RECONNAITRE : SENSIBILITE au 1 ^{er} plan Tb subjectifs : Paresthésie Douleurs et crampes « marche sur sable » Tb objectifs : Hypo-esthésie en chaussette puis en tablier puis en gant.	La douleur +++ : ▪ Douleur / paresthésie de topographie tronculaire + rare
MOTRICITE + tardif ▪ MI : déficit moteur loge ant-ext de jambe - Extension des orteils - Steppage à la marche ▪ Puis : atteinte cuisse puis MS	Au 1 ^{er} plan : ▪ Paralysie dans le territoire de plusieurs troncs nerveux ▪ Asymétrie en intensité et localisation
REFLEXES OSTEO-TENDINEUX : ▪ Aréflexie achilléenne bilatérale	Diminution ou aréflexie des territoires intéressés
TROPHIQUES fréquents : ▪ Amyotrophie ▪ Peau sèche, phanères cassants ▪ Mal perforant plantaire/ Ostéo-arthropathie	+ Rare + Rare
VEGETATIFS (amylose et diabète) ▪ Cardiovasc = hypotension ▪ Genitosphinct = impuissance, incontinence ▪ Digestif = diarrhée, constipation ▪ Sudation = hyper ou anhydrose	

Diagnostic différentiel : Clinique + EMG

Atteintes centrales (simulant un déficit distal à type de polynévrite) :

- Sclérose Latérale Amyotrophique
=> Tb sensitifs absents, fasciculations, signes pyramidaux (BBK + ROT vifs)
- Paralyse centrale par atteinte du lobule paracentrale
=> paralysie spastique, tb sensitifs dissociés, pas d'amyotrophie, autres signes centraux

Atteinte myogène :

=> déficit moteur pur, proximal, amyotrophie ou hypertrophie, EMG (tracé myogène), enzymes musculaires, biopsie musculaire

Atteinte JNM (myasthénie) :

=> ROT, sensibilité, sphincters, pupilles normaux.

Atteintes neurogènes :

Symétrique		Asymétrique			
Subaiguë	Chronique	Atteinte unique		Atteinte multiple	
PN Toxique PN Métabo	PN Héréditaire	Tronc Sd. canalaire	Plexus Sd. Parsonage (brachial) Sd. Queue-de- cheval (MI)	Racine Hernie discale	Tronc MNMultiple Racine Méningoradiculite

Etiologies :

METABOLIQUE : diabète, insuffisance rénale chronique, hypothyroïdie

TOXIQUE : alcool, plomb

MEDICAMENTS : lithium, amiodarone, vincristine, cisplatine...

INFLAMMATOIRE : lupus, sarcoïdose, PR

DYSGLOBULINEMIES : myélome, amylose, Waldenström, gammopathie mono bénigne,

PARANEOPLASIQUE : Denny-Brown (CBPC)

INFECTIEUSE : VIH ; HVC ; cryoglobulinémie...

CARENTIELLES : avitaminose B1B6PP folates

HEREDITAIRES ET IDIOPATHIQUES

On trouve surtout :

METABOLIQUE : diabète, amylose, porphyrie

INFLAMMATOIRE : lupus, Sjögren, PR... Périartérite noueuse et vascularites ANCA

PARANEOPLASIQUE

INFECTIEUSE : lèpre

INDEX

A

Abscès : 65, 91, 127, 142, 253, 310, 359, 408
 Absence : 282, 310
 Acétyl Choline : 94, 436, 471
 AIC : 207, 562
 AIT : 207, 563
 AVC : 207, 560
 Adénome hypophysaire : 255, 378,
 Agonistes dopaminergiques : 50, 341, 436, 441,
 572,
 Algies vasculaires de la face : 272,
 Alterne (syndrome) : 31, 232, 522, 536, 550,
 Alzheimer (maladie d') : 47, 73, 92, 309,
 Amaurose fugace : 221,
 Amylose : 365, 495, 508, 511, 545,
 Anévrisme : 212, 274, 359, 399, 411, 415, 571,
 Angiopathie amyloïde : 79, 94, 213, 433, 571,
 Anosognosie : 28, 46, 75, 92, 101, 231, 560,
 Anti oedémateux : 129, 167, 237, 560
 Antiagregants plaquettaires : 223, 560,
 Anticholinestérasiques : 103, 473, 482,
 Anticoagulants : 214, 345, 497, 562,
 Anticorps anti Récepteurs de l'acétyl choline : 471,
 Anti épileptiques : 69, 117, 162, 242, 265, 290,
 Anton Babinski (syndrome d') : 28, 23, 560,
 Aphasie de Broca : 230, 560,
 Aphasie de Wernicke : 166, 230, 339, 560,
 Apraxie : 25, 76, 100, 230, 325, 440, 550,
 Arnold (névralgie d') : 26, 271, 498,
 Arnold (malformation d') : 84, 195, 468, 536, 553,
 Artériographie cérébrale : 423,
 Astérisis : 377, 517,
 Astrocytome : 244, 397, 566,
 Ataxie : 434, 501, 559,
 Athérosclérose : 207, 226, 415,
 Atrophie cérébelleuse : 472,
 Aura migraineuse : 277, 451,

B

Babinski (signe de) : 24, 276, 388,
 Behçet : 141, 195, 242,
 Biopsie neuro musculaire : 510,
 Bloc myasthénique : 471,
 Bravais Jacksonienne (crise) : 301,
 Brèche ostéo méningée : 345, 567,
 Broca (aphasie de) : 28, 230, 300,
 Brown-Séquard (syndrome de) : 22, 187, 332, 389,

Brucellose : 154, 392,
 Brudzinski (signe de) : 4, 135, 418,

C

Canal lombaire étroit : 402, 570,
 Cardiopathie emboligène : 207, 379, 564
 Cécité monoculaire transitoire : 220, 456,
 Céphalées : 269,
 Cérébelleux (syndrome) : 322, 552,
 Charcot (maladie de) : 400, 569,
 Charcot-Marie-Tooth (maladie de) : 509,
 Charles Bell (signe de) : 9, 233, 319,
 Chorée : 89, 195, 435, 517,
 Claude Bernard Horner (signe de) : 26, 214, 232,
 270, 469,
 Claudication intermittente : 25, 68, 185, 275, 400,
 CMV : 83, 123, 11, 309, 378,
 Coma : 9, 39, 312, 341, 374, 416,
 Compression médullaire : 1, 25, 68, 195, 262,
 334, 383,
 Cône terminal : 386, 403, 570,
 Confusionnel (syndrome) : 73, 342, 416,
 Convulsions : 137, 281, 317, 376,
 Cordonal postérieur (syndrome) : 22, 185, 388,
 503, 568,
 Corps de Lewy : 79, 433,
 Craniopharyngiome : 146, 249,
 Creutzfeldt Jakob (maladie de) : 80, 309, 379, 520,
 Cryptococcose neuroméningée : 124,
 Cysticercose cérébrale : 163, 310,

D

Décérébration : 347, 370, 420
 Décortication : 347, 371,
 Décubitus (complication de) : 57, 401,
 Delirium Tremens : 38, 341,
 Delta (signe du) : 241,
 Démence : 43, 73, 92, 130, 213,
 Denny-Brown (neuropathie de) : 507, 546,
 Dérivés de l'ergot de seigle : 444, 460,
 Diabète : 86, 149, 215, 267, 376, 487, 512,
 Diplégie faciale : 162, 173, 374, 536,
 Dissection carotidienne : 207, 210, 226, 269,
 Drop-attack : 68, 222,
 Duchenne (maladie de) : 34,
 Dysarthrie : 39, 130, 185, 455
 Dysautonomie : 175, 365,
 Dysglobulinémie monoclonale : 171, 507,
 Dyskinésie : 443, 448, 517, 523, 525,
 Dysmétrie : 4, 45, 185, 552,
 Dystonie : 3, 81, 433, 523,
 Dystrophie : 34, 181,

E

Effet on-off : 443,
 Electroencéphalogramme : 286,
 Electromyogramme : 18, 49, 65, 133, 169, 174,
 262, 315, 335, 395, 471, 502, 538,
 Embolie : 58, 79, 143, 178, 211, 238, 350, 362,
 Empyème : 143, 359,
 Encéphalite à CMV : 123,
 Encéphalopathie : 38, 43, 80, 146, 219, 259, 275,
 289, 310, 376, 412, 520,
 Endartériectomie : 224, 239,
 Engagement cérébral : 554,
 Ependymome : 164, 244, 2554, 397, 402, 407,
 Epidurite : 159, 327, 390, 393, 407,
 Épilepsie : 25, 38, 46, 101, 130, 222, 243, 281,
 412, 528, 520, 527,
 Épreuve de Romberg : 1, 64, 332,
 État de mal épileptique : 281, 285, 310,
 Ethylisme : 141, 151, 342, 377,
 Extrapyramidal (syndrome) : 2, 23, 70, 322, 372,
 435, 519,

F

Facteurs de risque cardiovasculaire : 1,
 Fasciculation : 321, 484, 503,
 Fauchage : 68, 388,
 Fistule carotido-caverneuse : 353,
 Fluctuation d'activité : 441, 443,
 Fond d'œil : 8, 86, 137, 160, 187, 286, 419,
 Fracture du rocher : 537,
 Freezing : 439, 446,
 Froment (manœuvre de) : 3, 16, 324, 439,
 Frontal (syndrome) : 28, 67, 84, 230, 522,

G

Ganglion géniculé : 10, 530, 535,
 Gayet-Wernicke (encephalopathie de) : 42, 341,
 377, 381, 504,
 Gelineau (syndrome de) : 288, 362, 374,
 Gerstmann (syndrome de) : 28, 230,
 Glasgow (échelle de) : 135, 345, 370, 417,
 Glioblastome : 244, 251, 308,
 Guillain Barré (syndrome de) : 133, 169, 176,

H

Haemophilus Influenzae (méningite) : 140, 151,
 Handicap : 53, 57,
 Hémangioblastome : 246, 397,

Hématome : 255, 271, 278, 309, 326, 336, 351,
 397, 497,
 Hémiasomatognosie : 28, 230,
 Hémiplégie : 25, 130, 213, 230, 348, 455,
 Hémorragie méningée : 270, 278, 309, 340, 356,
 376, 411,
 Hernie discale : 327, 333, 389, 395, 402, 492,
 Horton (maladie d') : 219, 267, 275, 467,
 Huntington (maladie de) : 79, 89, 433,
 Hydrocéphalie : 65, 84, 124, 235, 277, 339, 380,
 413,
 Hyperplasie thymique : 471,
 Hypertension intra crânienne : 243,
 Hypertonie extra pyramidale : 3, 372, 431,
 Hypotension orthostatique : 58, 173, 266, 365,
 440, 487,
 Hypsarythmie : 314,

I

Ictus amnésique : 222, 339,
 Image en cocarde : 128,
 Immobilité (complication de l') : 57, 203,
 Infarctus cérébral : 211, 226, 240, 310, 536,
 Ivresse : 37, 39, 51, 309, 341, 552,

K

Kayser-Fleischer (anneau de) : 433,
 Kernig (signe de) : 4, 135, 418, 548,
 Korsakoff (syndrome de) : 42, 50, 78, 229, 341,
 504,

L

Lacunes cérébrales : 213,
 Lambert-Eaton (syndrome de) : 19, 471, 485, 543,
 Lennox-Gastaut : 282, 294, 310, 315,
 Leptospirose : 145, 154, 163, 412,
 LEMP : 42, 83, 121, 130, 201,
 Lésionnel (syndrome) : 12, 26, 334, 383, 386, 395,
 Lhermitte (syndrome de) : 25, 27, 179, 185, 253,
 331, 388, 394,
 Lipohyalinose : 213,
 Liquide céphalo-rachidien : 235, 244, 256, 277,
 286, 343, 375, 400, 419, 513,
 Listériose neuro-méningée : 156,
 Locus Niger : 30, 32,
 Lyme (maladie de) : 82, 90, 155, 162, 175, 181,
 335, 378, 508, 512, 536,
 Lymphome cérébral : 83, 121, 128, 164,

M

Malformation artério-veineuse : 242, 309, 376, 392, 407, 433, 456, 524
 Méduloblastome : 249,
 Méningé (syndrome) : 4, 124, 135, 270, 342,
 Méningite : 123, 135, 315, 359,
 Méningo-encéphalite herpétique : 135, 154, 165,
 Méningocoque : 136, 140, 378,
 Métamorphopsie : 234,
 Micrographie : 438,
 Migraine : 270, 451,
 Millard-Gubler (syndrome de) : 33,
 Miller-Fisher (syndrome de) : 174,
 Mingazzini (manœuvre de) : 2, 132, 322,
 MMS : 76,
 Mort cérébrale : 334, 370,
 Multinévrite : 123, 134, 50,
 Mutisme akinétique : 46, 229, 374,
 Myasthénie : 16, 34, 44, 262, 293, 34, 471,
 Myélopathie cervico-arthrosique : 394,
 Myoclonies : 80, 308, 517, 520,
 Myogène (syndrome) : 1, 16, 34, 321, 502,
 Myosite : 34, 122, 176, 477,
 Myotonie : 34,

N

Narcolepsie : 36, 374,
 Neurinome : 310, 396, 401, 407, 468, 498, 536,
 Neurofibromatose : 247, 309,
 Neurogène périphérique (syndrome) : 2, 7, 34, 175, 319, 404, 502, 538,
 Neuroleptique : 43, 83, 263, 344, 365, 432,
 Neuralgie du trijumeau : 117, 183, 294, 465,
 Nevrite optique rétro bulbaire : 183,
 Noyaux gris centraux : 23, 62, 89, 130, 213, 431,
 Nystagmus : 11, 65, 125, 184, 232, 295, 362,

O

Oculo-céphalique (réflexe) : 372,
 Oculo-vestibulaire (réflexe) : 372,
 Oligodendrogliome : 24, 251, 258, 308,
 On/Off (effet) : 446,
 Ophtalmoplégie : 4, 86, 174, 184, 274, 353,
 Optico-pyramidal (syndrome) : 221, 231,
 Oreillons : 139, 156, 180,

P

Pancoast-Tobias : 333, 494,
 Paralysie Faciale périphérique : 10, 186, 233, 505, 531,
 Parancoplasique (neuropathie) : 472, 487, 507,
 Parkinson (maladie de) : 67, 89, 322, 431, 435,
 Parinaud (syndrome de) : 234, 425, 434,
 Paroxysme Rolandique (épilepsie à) : 298,
 Phénomène de la roue dentée : 3, 439,
 Pneumocoque (méningite) : 139, 149, 352, 378, 536,
 Polygone de Willis : 208, 217, 416,
 Polynévrite : 22, 122, 13, 162,
 Polyradiculonévrite : 22, 122, 169, 488, 503, 56,
 Ponction Lombar : 90, 135, 137, 167, 179, 191, 422, 468,
 Porphyrie : 171, 176, 341, 36, 506,
 Proprioceptive (ataxie) : 25, 185,
 Pseudo-bulbaire (syndrome) : 68, 90, 213,
 Purpura Fulminans : 135, 143, 152,
 Pyramidal (faisceau) : 170, 233, 321, 385, 549

Q

Queue de Cheval (syndrome de la) : 15, 26, 383, 402, 488,

R

Rachidien (syndrome) : 26, 383, 408,
 Ramsay-Hunt (zone de) : 9, 530,
 Recklinghausen (maladie de) : 309, 396,
 Rhabdomyolyse : 43, 376,
 Rhombencéphalite : 557,
 Rideau (signe du) : 11,
 Rocher (fracture du) : 537,
 Romberg (épreuve de) : 1, 64, 332,

S

Sclérose combinée de la moelle : 67, 132, 195, 389, 503,
 Sclérose en plaques : 62, 179, 43, 581, 519,
 Sclérose latérale amyotrophique : 64, 89, 481, 503,
 Scotome : 49, 184, 222, 455,
 Signe de Babinski : 24, 173, 276, 319, 405, 418, 440,
 Signe de Brudzinski : 418,
 Signe de Charles Bell : 9, 233, 319, 531,
 Signe de Froment : 3, 16, 324, 439, 495,
 Signe de Kernig : 4, 135, 418,

Signe de Lhermitte : 25, 185, 253, 331, 388,
 Signe de Tinel : 496,
 Signe des cils de Souques : 9,
 Signe du Delta : 241,
 Spasmes : 187, 282, 314, 498, 524,
 Spondylodiscite : 327, 391, 404,
 Steele-Richardson-Olszewski (maladie de) : 67, 89,
 434,
 Steinert (maladie de) : 34,
 Stewart Holmes (manœuvre de) : 3,
 Syncinésies : 24, 52, 534,
 Syncope : 103, 222, 288, 297, 361, 498,
 Syphilis : 82, 96, 123, 155, 163, 195, 219, 310,
 503,
 Syringomyélie : 22, 67, 330, 389, 481,

T

Thrombophlébite cérébrale : 143, 164, 195,
 240 270, 309, 376,
 Thymectomie : 473, 483,
 Thymome : 476, 480,
 Tinel (signe de) : 496,
 Tonico-clonique (crise) : 292, 311, 367,
 Toxoplasmose cérébrale : 122, 127, 163, 250,
 Traumatisme crânien : 149, 242, 271, 281, 308,
 351, 358, 41, 535,
 Tumeur cérébrale : 222, 243, 273, 308, 340, 365,

V

Vertige : 222, 232, 250, 359, 362, 432, 439, 455,
 535,
 Vestibulaire (syndrome) : 11, 33, 64, 183, 232,
 VIH : 34, 83, 119,
 Von-Hippel-Lindau (maladie de) : 396,

W

Wallenberg (syndrome de) : 27, 214, 232, 468,
 Weber (syndrome de) : 27, 234,
 Wernicke (aphasie de) : 78, 166, 230, 339,
 West (syndrome de) : 282, 294, 310, 314,
 Whipple (maladie de) : 86, 91,
 Wilson (maladie de) : 83, 91, 433, 449, 518, 522

Z

Zona : 66, 117, 123, 131, 156, 468, 499, 508,
 535,
 Zone de Ramsay-Hunt : 9, 530, 535,

