



**la collection
des conférenciers**

dirigée par F. Lamazou

préparation
aux ECN

Neurologie

E. Jouvent
C. Denier

avec la participation
de D. Hervé

Préface
des professeurs
M.-G. Bousser
H. Chabriat

la méthodologie de rédaction

une fiche par item

les réponses types

les sujets tombés et tombables

les pièges classiques

III MASSON

Neurologie

Chez le même éditeur

Dans la même collection, « *La collection des conférenciers* » :

Endocrinologie – Diabétologie, par F. Lamazou, L. Bricaire, 2007, 136 pages.

Gériatrie, par G. Gridel, 2007, 112 pages.

Gynécologie – Obstétrique, par F. Lamazou, S. Salama, 2007, 192 pages.

Maladies infectieuses, par L. Bricaire, F. Bricaire, 2007, 136 pages.

Santé publique – Médecine légale, par S. Van Pradelles de Palmaert, T. Clozel, 2007, 120 pages.

Orthopédie – Traumatologie, par J. Amzallag, M. Amzallag, 2007, 112 pages.

Pédiatrie, par S. Laporte, G. Thouvenin, 2007, 200 pages.

Dans la collection *Cahiers des ECN*

Neurologie, par A. Bertrand, S. Epelbaum. 2006, 432 pages.

Neurologie

Éric JOUVENT

Interne en DES de neurologie, Paris
conférencier d'internat à Laennec, ASPIC et Conf +++

Christian DENIER

Ancien interne des hôpitaux de Paris,
ancien chef de clinique-assistant, praticien hospitalier,
service de neurologie du Pr Saïd, hôpital Bicêtre

Avec la participation de

Dominique HERVÉ

Ancien interne des hôpitaux de Paris,
ancien chef de clinique-assistant, praticien hospitalier,
service de neurologie du Pr Bousser,
hôpital Lariboisière

*Préface des professeurs M.-G. Bousser
et H. Chabriat*



ELSEVIER
MASSON



Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photo-copillage ». Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée.

Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. 01 44 07 47 70.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex

<http://www.elsevier.fr> et <http://www.masson.fr>

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

ISBN : 978-2-294-70104-7 (papier) 978-2-294-09310-4 (eBook pdf)

Remerciements

Les auteurs remercient ceux qui leur ont appris et donné goût à la neurologie : Marie-Germaine Bousser, Sarah Benisty, David Adams, Hugues Chabriat, Jean-Yves Delattre, Bertrand Fontaine, Gérard Saïd, ainsi que Jean-Pierre Guichard et David Adams pour les iconographies.

Préface

À chaque époque, ses modalités d'évaluation et de sélection des futurs médecins : jadis les « questions d'internat », aujourd'hui, les « dossiers des épreuves classantes nationales », mais qu'il s'agisse des questions d'antan ou des dossiers du présent, la forme a toujours joué, dans l'appréciation du jury, un rôle presque aussi important que le fond. Lorsque l'on sait qu'un point d'écart dans la note finale peut correspondre à plusieurs dizaines de places aux ECN, on mesure l'importance cruciale pour les étudiants – et donc pour l'enseignant – de s'adapter à la philosophie de ces « nouveaux dossiers ». C'est ce que n'ont pas compris nombre d'universitaires qui se désolent de voir les facultés désertées, mais ce qu'ont parfaitement intégré trois jeunes neurologues, Éric JOUVENT, Christian DENIER et Dominique HERVÉ en rédigeant cet ouvrage.

Ils ont réussi à présenter une somme remarquable de connaissances en respectant non seulement les objectifs des ECN mais aussi l'esprit dans lequel ces objectifs ont été conçus, partant souvent d'un symptôme ou d'une situation d'urgence, pour aboutir à une orientation diagnostique ou thérapeutique.

La neurologie, spécialité de symptômes par excellence, se prête idéalement à ce type d'approche comme en témoigne la fréquence de l'appel aux neurologues dans les services d'urgences pour analyser les symptômes et trouver ce qui se cache derrière un mal de tête, un vertige, une chute, une confusion, une perte de connaissance, un mouvement anormal, un trouble mnésique, une faiblesse musculaire, un trouble de la marche, etc. Le symptôme est neurologique mais, bien souvent, l'affection causale relève d'autres spécialités : ainsi en est-il par exemple des maux de tête qui révèlent une sinusite, un glaucome, une artérite temporale ou une dépression. Cette nécessaire ouverture vers les autres spécialités à partir d'un symptôme neurologique, jointe à une iconographie de qualité et à des rappels séméiologiques indispensables expliquent les quelques 200 pages de cet ouvrage, qui devrait connaître un grand succès auprès des étudiants et dont les enseignants gagneraient à s'inspirer !

Marie-Germaine BOUSSER

Hugues CHABRIAT

Avant-propos

Cette collection n'a pas pour objectif de remplacer vos photocopiés de cours. C'est une aide pour votre travail personnel. Avec un groupe de conférenciers nous avons fait une synthèse des annales de l'Internat et des ECN, et nous nous sommes aperçus que pour chaque item il n'est pas possible de vous interroger sur une multitude de questions : ce sont donc souvent les mêmes qui retombent. Seul « l'emballage » du dossier change : le terrain, les antécédents et les traitements personnels... Mais, dans le fond, les questions restent les mêmes et donc les réponses aussi. Nous avons sélectionné, par item, les questions qui sont déjà tombées et celles que nous avons jugées « tombables ». Nous vous fournissons les réponses les plus complètes possibles au niveau du contenu et sur le plan méthodologique. Le but est de vous montrer les points importants qu'il ne faut pas oublier et qui valent des points, et de vous montrer comment présenter vos réponses de façon à ce qu'elles soient claires pour vous et pour le correcteur. Une présentation claire et logique montre que vous avez compris ce que vous faites et que vous ne faites pas que réciter votre cours. De plus, n'oubliez pas que les correcteurs des ECN ont plusieurs milliers de copies à corriger dans un temps très court et qu'ils seront donc beaucoup plus réceptifs à une copie bien présentée qu'à une copie qui ressemble à un brouillon.

Ensuite, vient la rubrique « Le mot du conférencier » où nous vous donnons tous nos trucs, nous indiquons les pièges et les astuces des questions. Au besoin, nous faisons des rappels de cours sur les points qui posent problème aux étudiants lors de nos conférences. Nous essayons de vous montrer comment raisonner sur un sujet, quels sont les points qui doivent vous alerter. En bref, c'est une synthèse de tout ce que l'on dit en conférence.

En DCEM 2 et DCEM 3, ce livre va vous aider à faire vos fiches car vous pourrez y trouver les points importants des questions : cela vous évitera de recopier l'intégralité de votre livre sur vos fiches. Cela va également vous faire travailler votre méthodologie. Encore une fois, c'est un point que l'on juge très important. Vous devez vous forcer à bien écrire et à bien présenter vos dossiers dès le début, même quand vous faites des dossiers pour vous-même. Les bonnes habitudes sont dures à prendre mais les mauvaises sont dures à perdre ! Ne croyez pas que le jour des ECN, vous allez bien écrire, proprement, lisiblement, avec une super présentation. C'est faux, si vous le faites pour la première fois aux ECN, vous perdrez énormément de temps alors que si vous le faites dès le début cela deviendra instinctif et vous irez vite.

En DCEM 4, ce livre vous aidera pour vos derniers tours, pour vérifier qu'il ne vous manque pas de zéros et pour réciter pendant vos sous-colles. Enfin, il vous permettra de faire un dernier tour rapide des questions et de revoir les pièges et astuces grâce au « mot du conférencier ».

Les ECN sont une course d'endurance : ne partez pas en trombe, cela ne sert à rien, vous allez vous épuiser. Pas de panique, organisez-vous bien et prenez des moments de repos, vous travaillerez bien mieux ensuite. Profitez de vos stages pour apprendre tous les points pratiques et développer votre raisonnement clinique. Les ECN vous testent presque autant sur votre raisonnement que sur vos connaissances. Vous vous rendrez compte. Qu'en raisonnant sur un dossier sur lequel vous n'avez pas d'idées, en faisant du logique et du symptomatique, vous arriverez à avoir beaucoup plus de points que vous ne le pensez.

Profitez de vos conférences, ne révisez pas avant d'y aller, cela ne sert à rien : vous saurez répondre aux questions pendant la conférence, mais le lendemain vous en aurez oublié une grande partie. Vous devez tester votre mémoire à long terme et non votre mémoire immédiate, car c'est votre mémoire à long terme qui vous servira le jour des ECN. Même si vous n'avez pas révisé, allez aux conférences, en quelques heures vous traiterez plusieurs chapitres et vous retiendrez plein de choses. Lorsque vous ferez tranquillement ces questions vous comprendrez plus facilement et vous vous rendrez compte que finalement vous connaissez déjà pas mal de choses. Faites un maximum de dossiers, c'est le meilleur entraînement pour les ECN. Insistez sur les questions pénibles que personne n'aime (infections materno-fœtales, accueil d'une victime de violence sexuelle...), ce sont en général les dossiers « classants » quand ils tombent.

Bon courage! Travaillez bien. Et encore une fois pas de panique, organisez-vous bien, prenez des pauses de temps en temps, et vous allez voir que ça va très bien se passer!

Frédéric LAMAZOU

Table des matières

Préface	VII
Avant-propos	IX
Fiche de méthodologie	XIII
Faire un brouillon	XVII
Liste des abréviations	XXIII

Orientation diagnostique

■ Partie 1, Module 11, item 188	
Céphalée aiguë et chronique	2
■ Partie 3, item 301	
Déficit moteur et/ou sensitif des membres	8
■ Partie 1, Module 5, item 162	
Troubles de la marche et de l'équilibre – Chutes chez le sujet âgé	19
■ Partie 1, Module 11, item 192	
Déficit neurologique récent	26
■ Partie 2, item 279	
Radiculgies et syndromes canaux	30
■ Partie 1, Module 11, item 199	
État confusionnel et trouble de conscience	38
■ Partie 1, Module 5, item 63	
Confusion et démence chez le sujet âgé	46

Pathologies neurologiques centrales

■ Partie 1, Module 10, item 146	
Tumeurs intracrâniennes	54
■ Partie 1, Module 7, item 96	
Méningites et méningo-encéphalites	63
■ Partie 2, item 262	
Migraines et algies de la face	73
■ Partie 1, Module 9, item 133	
Accidents vasculaires cérébraux	79

■ Partie 1, Module 9, item 133	
Infarctus cérébraux	83
■ Partie 1, Module 9, item 133	
Hématomes cérébraux	97
■ Partie 1, Module 9, item 133	
Thromboses veineuses cérébrales	103
■ Partie 1, Module 11, item 201	
Traumatismes crâniens : hématome sous-dural et extra-dural	106
■ Partie 2, item 244	
Hémorragie méningée	109
■ Partie 2, item 235	
Épilepsie de l'adulte	115
■ Partie 2, item 261	
Maladie de Parkinson	124
■ Partie 1, Module 11, item 209	
Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte	130
■ Partie 2, item 231	
Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval	134
■ Partie 3, item 322	
Mouvements anormaux	144
■ Partie 1, Module 8, item 125	
Sclérose en plaques	149

Pathologies neurologiques périphériques

■ Partie 2, item 263	
Myasthénie	160
■ Partie 2, item 265	
Neuropathies périphériques	164
■ Partie 1, Module 8, item 122	
Syndrome de Guillain-Barré	175

Fiche de méthodologie

La présentation est très importante aux ECN : vous avez un cahier sans case, ce qui veut dire que vos réponses peuvent aller d'un mot à une, voire deux pages. Devant une réponse longue, le correcteur, qui a environ deux milles copies à corriger, doit pouvoir trouver rapidement les mots-clés. Devant une copie mal écrite et mal présentée, un correcteur sera toujours plus sévère car il passera beaucoup plus de temps à essayer de déchiffrer les mots-clés et à les dénicher au milieu d'une page de texte sans aucune présentation.

Nous vous proposons donc une présentation type pour les principales questions que l'on peut vous poser aux ECN. Elle sera, bien entendu, à adapter au cas par cas. Utilisez les décalages, les tirets et écrivez les mots-clés en majuscules. Évitez les longues phrases. Entraînez-vous à le faire dès maintenant car ce n'est pas le jour des ECN, alors que vous serez stressé, que vous allez pouvoir changer votre manière de présenter votre dossier ou alors ce sera au prix d'une perte de temps considérable. À l'inverse, avec de l'entraînement vous irez très vite en évitant les longues phrases, et les items seront plus clairs pour vous aussi lors de la relecture de votre dossier.

Réponse type : « Quel est votre diagnostic ? »

Le diagnostic est : XXXXX ± AIGU ou CHRONIQUE ± BÉNIN ou SÉVÈRE ± DU CÔTÉ DROIT OU GAUCHE ± COMPLIQUÉ ou NON car :

Terrain :

- ▶ présence de facteurs de risques :
- ▶ antécédents :

Histoire de la maladie :

- ▶
- ▶

Clinique :

- ▶
- ▶

Examens complémentaires :

- ▶ biologiques :
 - ◆
 - ◆
- ▶ imagerie :
 - ◆
 - ◆
- ▶ autres : coelioscopie...

Signes de gravité :

- ▶
- ▶

Signes négatifs :



Complicqué de YYYY car :

- ▶ clinique :
- ▶ paraclinique :

Réponse type : « Quel bilan faites-vous ? »

Bilan à visée diagnostique :

- ▶ biologique :



- ▶ imagerie :



Bilan à visée étiologique :

- ▶ biologique :



- ▶ imagerie :



Bilan à la recherche de complications :

- ▶ biologique :



- ▶ imagerie :



Bilan pré-thérapeutique :

- ▶ biologique :



- ▶ imagerie :



Réponse type : « Quel est votre bilan en cancérologie ? »

Confirmation diagnostique = preuve histologique.

Bilan d'extension :

- ▶ locale (tumeur)
- ▶ régionale (ganglions)
- ▶ à distance (métastases)

Marqueurs cancéreux.

Bilan des autres complications.

Bilan préopératoire, préchimiothérapie (+ conservation des ovocytes).

Réponse type : « Quel examen vous permet de faire le diagnostic ? »

Examen complémentaire :

- ▶ résultats attendus :
 - ◆
 - ◆
- ▶ signes de gravités :
 - ◆
 - ◆
- ▶ signes négatifs :
 - ◆
 - ◆

Réponse type : « Quel est votre traitement ? »

HOSPITALISATION ou non en service spécialisé

± URGENCE THÉRAPEUTIQUE ± PRONOSTIC VITAL ENGAGÉ ± PRONOSTIC FONCTIONNEL ENGAGÉ

Mise en condition du malade :

- ▶ ± repos au lit
- ▶ ± voie veineuse périphérique
- ▶ ± scope cardiotensionnel
- ▶ ± À JEUN

Traitement étiologique :

- ▶ traitement médical : CLASSE DU MÉDICAMENT : FAMILLE DU MÉDICAMENT : NOM DU GÉNÉRIQUE ± posologie VOIE D'ADMINISTRATION ± durée
- ▶ traitement chirurgical

Traitement symptomatique : CLASSE DU MÉDICAMENT : FAMILLE DU MÉDICAMENT : NOM DU GÉNÉRIQUE ± posologie VOIE D'ADMINISTRATION ± durée

Prévention des complications de décubitus :

- ▶ ± prévention des escarres
- ▶ ± kinésithérapie
- ▶ ± anticoagulant à dose préventive : héparine de bas poids moléculaire : ENOXAPRINE SODIQUE/LOVENOX SC

Surveillance :

- ▶ clinique :
 - ◆
 - ◆
- ▶ paraclinique :
 - ◆
 - ◆

Réponse type : « Quelle est votre prise en charge ? »

HOSPITALISATION ou non en service spécialisé

± URGENCE THÉRAPEUTIQUE ± PRONOSTIC VITAL ENGAGÉ ± PRONOSTIC FONCTIONNEL ENGAGÉ

Mise en condition du malade :

- ▶ ± repos au lit
- ▶ ± voie veineuse périphérique
- ▶ ± scope cardiotensionnel
- ▶ ± À JEUN

Bilan ± en urgence :

- ▶ biologique :
 - ◆
 - ◆
- ▶ imagerie :
 - ◆
 - ◆
- ▶ bilan pré-thérapeutique
 - ◆
 - ◆

Traitement étiologique :

- ▶
- ▶

Traitement symptomatique :

- ▶
- ▶

Prévention des complications de décubitus :

- ▶ ± prévention des escarres
- ▶ ± kinésithérapie
- ▶ ± anticoagulant à dose préventive : héparine de bas poids moléculaire : ENOXAPRINE SODIQUE/LOVENOX SC

Surveillance :

- ▶ à court terme :
 - ◆ Clinique :
 - ◆ Paraclinique :
- ▶ à moyen et long terme
 - ◆ Clinique :
 - ◆ Paraclinique :

Prise en charge sociale :

- ▶ ± prise en charge à 100 %
- ▶ ± aide ménagère...

Faire un brouillon

Avant de parler du brouillon, juste un rappel : bien qu'on vous demande de rédiger vos réponses, souvenez-vous que **VOUS ÊTES TOUJOURS NOTÉS PAR DES MOTS-CLÉS**, que le correcteur doit trouver dans votre copie.

En fait, ce n'est pas au correcteur de les trouver mais à vous de les mettre en évidence pour être sûr qu'il ne les oubliera pas ! Pour ce faire :

- ▶ ne soulignez pas (perte de temps et copie surchargée, surtout si vous écrivez petit)
- ▶ **ÉCRIVEZ EN MAJUSCULES** (les choses que vous savez ou que vous pensez importantes) :
 - ◆ bien plus **VISIBLE**;
 - ◆ et surtout bien plus **LISIBLE** (surtout si vous écrivez mal).

Je vous rappelle que c'est pour cette même raison que le nom des médicaments doit être écrit en **MAJUSCULES** sur les ordonnances et prescriptions.

Revenons à notre brouillon, qu'il est essentiel de faire le jour du concours mais, bien évidemment, il faut vous y entraîner avant.

En conférence, vous n'avez en général pas le temps de faire ce brouillon (dommage), il faut donc prendre l'habitude d'en faire quand vous faites des dossiers chez vous, aux concours blancs...

Le rôle du brouillon est de ne pas oublier les points importants, d'éviter les zéros à la question et surtout de ne pas tomber dans les pièges qui vous sont tendus. Ne rédigez pas vos réponses sur le brouillon, c'est une perte de temps.

Le brouillon doit être fait pendant la lecture de l'énoncé. Faites toujours attention à chaque mot, rien n'est jamais mis au hasard : si un antécédent ou un traitement est noté, vous devrez vous en servir.

Le brouillon que je vous conseille se divise en 4 parties.

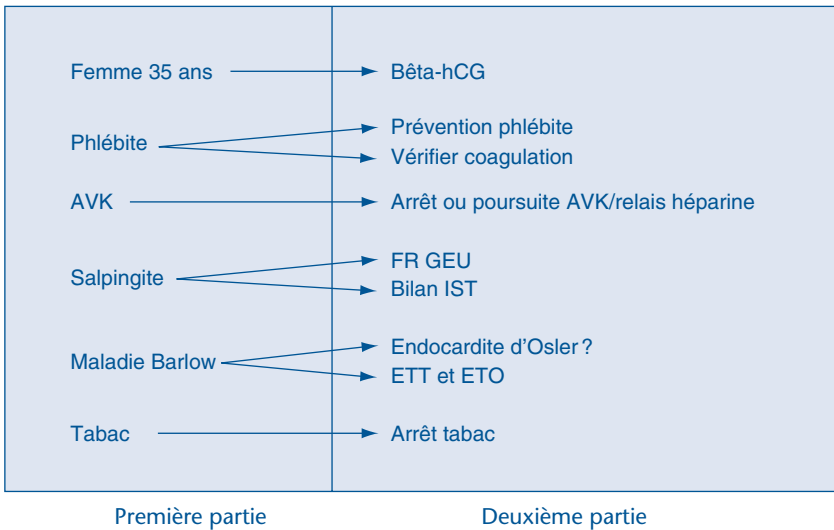
Première partie	Deuxième partie
Troisième partie	Quatrième partie

Première et deuxième parties :

Première partie = la lecture de l'énoncé : notez sur le brouillon les éléments clés comme le terrain, les antécédents, les traitements...

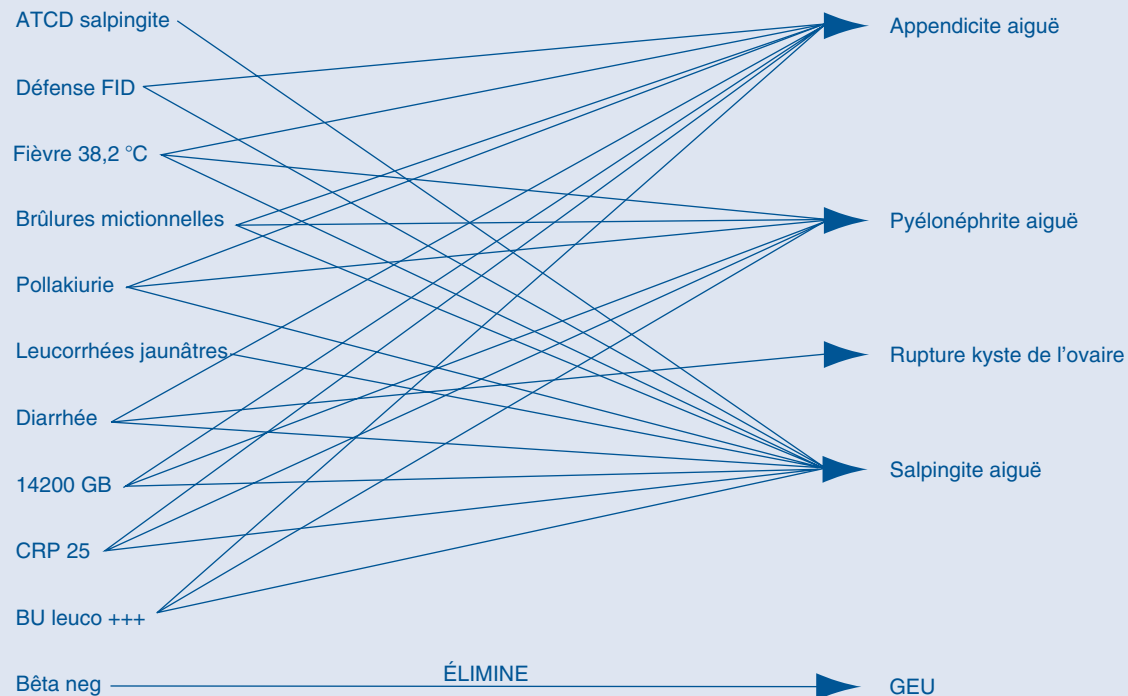
En face de chaque item, dans la deuxième partie, notez les mots-clés automatiques ou les points importants :

Ex. : Madame H., âgée de 35 ans, vient consulter pour une douleur de la FID... On note dans ses antécédents une phlébite il y a 3 mois pour laquelle elle est encore sous Sintrom®, une salpingite à 20 ans et une maladie de Barlow. Elle fume un paquet de cigarettes par jour depuis quinze ans...

***Troisième partie :***

Si vous êtes sûr du diagnostic, passez directement à la quatrième partie. Le plus souvent cela ne pose pas de problèmes, mais dans les cas où vous hésitez, faites cette partie.

Troisième partie = symptômes et examens complémentaires pour trouver le diagnostic : reportez tous ces éléments et reliez-les aux différents diagnostics possibles : le bon diagnostic sera celui vers lequel convergent toutes les flèches.



La quatrième partie est à mettre sous la deuxième, une fois le diagnostic posé : mettez-y tous les mots-clés que vous connaissez de la question.

Ensuite, au fur et à mesure de la rédaction, à chaque fois que vous mettez un mot-clé dans les parties 2 et 4 dans une question, barrez-le sur votre brouillon.

Le brouillon va vous servir à nouveau au moment de la RELECTURE.

NE RELISEZ PAS VOS RÉPONSES = PERTE DE TEMPS.

En revanche, RELISEZ L'ÉNONCÉ (vérifiez que vous n'avez pas oublié une question ou une deuxième partie de question).

RELISEZ également VOTRE BROUILLON, il est là pour vous rappeler tous les pièges qui vous étaient tendus : au moment du traitement vous aviez par exemple oublié l'âge de la patiente et le fait qu'elle était mineure : vous rajoutez autorisation parentale à votre réponse traitement...

Liste des abréviations

Ac	Anticorps
AC/FA	Arythmie complète par fibrillation auriculaire
ACA	Artère cérébrale antérieure
ACM	Artère cérébrale moyenne
ACP	Artère cérébrale postérieure
AEG	Altération de l'état général
AIT	Accident ischémique transitoire
AOMI	Artériopathie oblitérante des membres inférieurs
AVC	Accident vasculaire cérébral
BAV	Baisse de l'acuité visuelle
BHE	Barrière hémato-encéphalique
CBH	Syndrome de Claude-Bernard-Horner
CMT	Cécité monoculaire transitoire
CV	Capacité vitale
ECG	Électrocardiogramme
EFR	Épreuves fonctionnelles respiratoires
EP	Embolie pulmonaire
EPP	Électrophorèse des protéines
ESA	Espaces sous-arachnoïdiens
ETSA/TC	Échographie Doppler des troncs supra-aortiques/transcrâniens
ETT/ETO	Échographie cardiaque transthoracique/transœsophagienne
GDSA	Gaz du sang artériels
HbCO	Carboxyhémoglobine
HC	Hématome (hémorragie) cérébral(e)
HED	Hématome extradural
HLH	Hémianopsie latérale homonyme
HPN	Hydrocéphalie à pression normale
HSD	Hématome sous-dural
HSV	<i>Herpes simplex virus</i>
HTIC	Hypertension intracrânienne
IDM	Infarctus du myocarde
IPP	Inhibiteurs de la pompe à protons
IRM	Imagerie par résonance magnétique
IV/SE	Intraveineux/seringue électrique
LCR	Liquide céphalo-rachidien
MAV	Malformation artérioveineuse
MGUS	<i>Monoclonal gammopathy of undetermined significance</i>
MI (D/G)	Membre inférieur (droit/gauche)
MS (D/G)	Membre supérieur (droit/gauche)
NCB	Névralgie cervicobrachiale

NGC	Noyaux gris centraux
NORB	Névrite optique rétrobulbairre
OIN	Ophtalmoplégie internucléaire
PAAP	Polyneuropathie axonale ascendante progressive
PAN	Périartérite noueuse
PFP	Paralysie faciale périphérique
PICA	Artère cérébelleuse postéro-inférieure (en anglais)
PL	Ponction lombaire
POE	Processus occupant de l'espace
PRN (A/C)	Polyradiculonévrite (aiguë/chronique)
RAC	Rétrécissement aortique calcifié
RCP	Réflexe cutané plantaire
ROT	Réflexes ostéo-tendineux
SGB	Syndrome de Guillain-Barré
SNC	Système nerveux central
SNP	Système nerveux périphérique
SPE	Sciatique poplité externe
SPGO	Sens de position du gros orteil
SPI	Sciatique poplité interne
TDM	Tomodensitométrie
TVC	Thrombose veineuse cérébrale
VZV	Virus Varicelle/Zona

Orientation diagnostique

Céphalée aiguë et chronique

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

Points clés

- Le terme « céphalée » ne préjuge pas d'une étiologie qui peut être neurologique ou extraneurologique (ophtalmologique, ORL, stomatologique...). Les céphalées diffèrent des douleurs de la nuque (cervicalgies).
- L'élément clé de l'examen d'un patient céphalalgique est l'interrogatoire +++.
- L'objectif prioritaire de l'examen d'une céphalée est de déterminer si elle est **PRIMAIRE** (« essentielle » : migraine, céphalée de tension...) ou **SECONDAIRE** +++ (symptomatique d'une cause précise, souvent grave : tumeur, méningite...).
- Les céphalées aiguës (**RÉCENTES** et **INHABITUELLES** pour le patient) sont des céphalées **SECONDAIRES** jusqu'à preuve du contraire, tandis que l'extrême majorité des céphalées chroniques (**ANCIENNES** et **HABITUELLES** pour le patient – paroxystiques ou permanentes) sont des céphalées **PRIMAIRES**.

Dossier 1	Madame K, 77 ans, vous consulte pour des céphalées qui ont commencé progressivement depuis 15 jours. Elles sont permanentes avec des paroxysmes surajoutés, qui peuvent être provoqués par l'effleurement des tempes. Contexte d'AEG depuis un mois. VS = 72 mm.
Examen	<p>GÉNÉRAL</p> <p>Température : 38,1 °C ; TA : 14/8 ; pouls : 76.</p> <p>NEUROLOGIQUE</p> <p>Cognition : RAS.</p> <p>Motricité : normale, mais gênée par des douleurs scapulo-humérales bilatérales d'horaire inflammatoire.</p> <p>Sensibilité : RAS.</p> <p>Coordination : RAS.</p> <p>Nerfs crâniens : RAS.</p>
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>Céphalée AIGÜE (récente et inhabituelle), temporale, avec hyperesthésie de contact.</p> <p>Contexte : AEG subfébrile et syndrome inflammatoire.</p> <p>Rhumatisme inflammatoire rhizomélique (<i>des ceintures</i>).</p>

DIAGNOSTIC

Maladie de Horton, jusqu'à preuve du contraire.

Diagnostic définitif = histologique (biopsie d'artère temporale).

Risque de cécité imposant un traitement en urgence : corticoïdes, 1 mg/kg/j (ne négativent pas les résultats de la biopsie si celle-ci est réalisée dans les jours qui suivent).

Examen d'une céphalée

L'interrogatoire est l'élément clé de l'examen d'une céphalée. Il permet de préciser :

- ▶ son mode d'installation
- ▶ son caractère permanent ou fluctuant
- ▶ son type (pesanteur, brûlure, décharge électrique...), sa localisation, ses irradiations
- ▶ ses signes d'accompagnement (nausées, vomissements, phonophobie, acouphènes...)
- ▶ la recherche de positions antalgiques ou d'autres qui, au contraire, aggravent la céphalée...
- ▶ son association +++ à des signes neurologiques (pupilles ++, nerfs crâniens, voies longues...)

L'examen d'un patient céphalalgique doit comprendre en plus d'un examen neurologique complet un examen du crâne (*les patients ne comprennent pas l'intérêt de gratter la plante du pied quand ils ont mal à la tête*), incluant palpation et auscultation (*mastoïde ++, la présence d'un souffle oriente notamment vers une dissection carotidienne*).

Principales causes de céphalées

LE MODE DE PRÉSENTATION ORIENTE VERS L'ÉTIOLOGIE ++.

Céphalées aiguës, SECONDAIRES jusqu'à preuve du contraire ++

- ▶ Installation BRUTALE (maximale d'emblée) : hémorragie méningée jusqu'à preuve du contraire ++ (*item 244*)
- ▶ Installation PROGRESSIVE (maximale en quelques heures, jours, plus rarement semaines) :
 - ◆ syndrome d'HTIC (*item 146*)
 - ◆ syndrome méningé (*item 96*)
 - ◆ maladie de Horton (*cf. supra*)
 - ◆ thrombose veineuse cérébrale (*item 133*)
 - ◆ dissection des artères cervico-encéphaliques (*item 133*)
 - ◆ encéphalopathie hypertensive (HTA essentielle ou secondaire, prise de toxiques ++ (*item 130*))
 - ◆ autres affections cérébrales (AVC/HSD...) : les céphalées sont exceptionnellement isolées (association à : déficit focal, crise d'épilepsie, troubles de la vigilance...)

- ◆ à part : le syndrome post-PL (*cf. infra*)
- ◆ céphalées toxiques (intoxication au CO), iatrogénie...
- ◆ céphalées d'origine extraneurologique (*items 90, 98, 212, 305*)
- ◆ il peut aussi s'agir du premier accès d'une céphalée chronique paroxysmique : c'est un diagnostic d'élimination qui ne doit pas être posé aux urgences +++

Céphalées chroniques, PRIMAIRES, sauf exception (*item 262*)

- ▶ Paroxystiques (*accès stéréotypés se répétant à intervalle variable, sans céphalées entre les crises +++*) :
 - ◆ céphalées de tension épisodiques
 - ◆ migraine
 - ◆ algies de la face (AVF et névralgie du trijumeau)
- ▶ Permanentes (*sans accès individualisable*) :
 - ◆ céphalées chroniques quotidiennes (évolution d'une céphalée chronique paroxystique avec abus médicamenteux, par exemple)
 - ◆ céphalées des affections générales (anémie, polyglobulie, insuffisance rénale ou respiratoire : mode de révélation exceptionnel +++)
 - ◆ céphalées post-traumatisme crânien

Syndrome post-PL


- ▶ Céphalées positionnelles, fréquentes chez les sujets jeunes après une PL.
- ▶ « L'inverse de la céphalée d'un syndrome d'HTIC » : la céphalée apparaît après quelques secondes ou quelques minutes en position assise ou debout et disparaît en décubitus.
- ▶ Traitement symptomatique (boissons abondantes, thé, caféine...) pouvant aller jusqu'à *blood-patch* (injection épidurale de sang autologue).
- ▶ Exceptionnellement ces céphalées peuvent survenir spontanément (hypotension idiopathique du LCR).

Prise en charge d'une céphalée aiguë

L'examen clinique élimine des urgences relevant d'autres spécialités :

- ▶ globes oculaires (hypertonie, kératite...)
- ▶ sinus (palpation des sinus frontaux et maxillaires)
- ▶ examen buccodentaire, stomatologique...

BILAN EN URGENCE +++

- ▶ Céphalée aiguë BRUTALE (hémorragie méningée jusqu'à preuve du contraire [*item 244*])
- ▶ Céphalée aiguë PROGRESSIVE
 - ◆ biologie :
 - NFS, VS/CRP  (sujet âgé : Horton ++), TP, TCA
 - ionogramme sanguin, urée, créatinine, calcémie, glycémie
 - HbCO si suspicion d'intoxication oxycarbonée

- ◆ scanner cérébral sans injection (et avec si possible) ⚠
- ◆ PL en l'absence de diagnostic après l'examen clinique, les bilans biologique et radiologique, APRÈS avoir éliminé une contre-indication (*item 96*) ⚠

Traitement symptomatique

- ▶ Repos au lit au calme, isolement si possible.
- ▶ Antalgiques ++.

Selon les résultats du bilan

- ▶ Cause identifiée (*cf. item correspondant*).
- ▶ Bilan négatif :
 - ◆ garder le patient en surveillance
 - ◆ poursuivre le traitement symptomatique
 - ◆ prévoir un avis spécialisé pour un éventuel complément de bilan (IRM, ETSA/TC, artériographie cérébrale... : certaines causes n'étant pas éliminées formellement par une PL et un scanner cérébral normaux)



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Cet item est fondamental et a déjà fourni de nombreux dossiers aux ECN (céphalées aiguës davantage que céphalées chroniques).
- Cet item peut constituer un dossier à lui seul (hémorragie méningée, Horton...) ou être la porte d'entrée d'un dossier plus « général » (par exemple, ECN 2006 : céphalée + perte de connaissance, révélant une intoxication au CO).

↳ Réflexes

- Trois urgences à toujours évoquer :
 - HTIC;
 - syndrome méningé;
 - maladie de Horton chez le sujet âgé.
- Présentations à reconnaître pour une prise en charge immédiate +++ :
 - céphalées + ptosis + mydriase + diplopie (atteinte du III) = anévrisme jusqu'à preuve du contraire (terminaison carotide interne, communicante postérieure);
 - céphalées (et/ou cervicalgie) + CBH (ptosis, myosis, enophthalmie) homolatéral = dissection de la carotide interne jusqu'à preuve du contraire;
 - céphalées + baisse d'acuité visuelle unilatérale (transitoire ou non) + œil blanc chez le sujet âgé = maladie de Horton jusqu'à preuve du contraire;

- céphalées + baisse d'acuité visuelle unilatérale ± œil rouge = glaucome aigu par fermeture de l'angle jusqu'à preuve du contraire.
- Toute modification récente d'une céphalée chronique est équivalente à une céphalée aiguë ++.
- Il ne faut jamais poser aux urgences le diagnostic de première crise migraineuse (une affection cérébrale peut être révélée par une céphalée d'allure migraineuse).

Ce que les externes ont du mal à comprendre

Les étudiants confondent souvent le syndrome d'HTIC et le syndrome méningé. Les étiologies et les prises en charges diffèrent, il est donc important de bien faire la distinction entre les deux.

- Le syndrome d'HTIC (*item 146*) est un ensemble de symptômes liés à l'augmentation de la pression intracrânienne, quelle qu'en soit la cause. En dehors des complications liées à sa cause (déficits focaux, engagement...), le risque principal de l'HTIC est la destruction progressive des fibres du nerf optique. Cela est lié au fait que le nerf optique est enchâssé dans une gaine de dure-mère inextensible, et subit donc la même pression que les autres structures de la boîte crânienne.
- Le syndrome méningé (*item 96*) est un ensemble de symptômes liés à une irritation des méninges, le plus souvent d'origine infectieuse.

Distinction entre le syndrome d'HTIC et le syndrome méningé

	Syndrome d'HTIC	Syndrome méningé
<i>Caractère des céphalées</i>	Améliorées par la position debout et aggravées par la position allongée, donc matinales +++	Intenses, violentes, non positionnelles
<i>Signes d'accompagnement</i>	Vomissements faciles, spontanés, classiquement en jet, soulageant les céphalées	Raideur de nuque, courbatures, fièvre (fonction de la cause), nausées, vomissements, signes de Kernig et de Brudzinski
<i>Complications possibles</i>	Cécité par atrophie optique Celles de la cause de l'HTIC (déficits, engagement...)	Trouble de résorption du LCR à distance (rare) = HPN (item 63) Celles de la cause
<i>Position antalgique</i>	Debout (minore parfois les symptômes)	Allongé en chien de fusil si infection aiguë
<i>Signes neurologiques</i>	Œdème papillaire bilatéral Atteinte uni ou bilatérale du VI possible Éclipses visuelles (épisodes très brefs de cécité binoculaire, surtout lorsque le patient se penche en avant) Ceux liés éventuellement à la cause de l'HTIC	Méningite = aucun signe de localisation Présence de signes de localisation = diagnostic autre que méningite
<i>Causes</i>	POE, hydrocéphalies aiguës, thromboses veineuses cérébrales, HSD, HED...	Hémorragie méningée ou méningites infectieuses, inflammatoires, tumorales...

ITEM 301

Déficit moteur et/ou sensitif des membres

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



Points clés

- Le raisonnement est toujours le même en neurologie.
- Symptômes \Rightarrow (syndrome) \Rightarrow diagnostic topographique \Rightarrow diagnostic étiologique.
- Une fois le diagnostic topographique posé, le diagnostic étiologique est orienté par le mode d'installation +++ et le terrain.
- Ce sont uniquement +++ les résultats de l'examen clinique qui permettent d'orienter vers l'origine du déficit moteur et/ou sensitif des membres (*fig. 1*) :
 - origine centrale (encéphale, moelle);
 - origine périphérique (neurogène, myasthénique, myogène).
- Quel que soit le symptôme en neurologie, posez-vous toujours la même question : CENTRAL OU PÉRIPHÉRIQUE ?
- Selon l'origine du déficit sensitif et/ou moteur des membres, on réalisera le bilan para-clinique adapté, qu'il soit morphologique (IRM/EMG...) ou/et biologique (PL...).

Dossier 2	Monsieur T, 56 ans, aux antécédents d'IDM et de diabète de type 2, consulte aux urgences pour la constatation le matin au réveil d'une «paralysie de la main droite». Il «n'arrive plus à écrire», ni à «ouvrir sa bière».
Examen	<p>NEUROLOGIQUE</p> <p>Cognition : RAS.</p> <p>Motricité :</p> <ul style="list-style-type: none"> - paralysie faciale droite discrète prédominant sur le territoire inférieur ; - à droite : pince I-II 3/5, pince I-V 3/5, interosseux 3/5, extenseurs et fléchisseurs du poignet 3/5 ; - pas de déficit proximal au MSD ; pas de déficit au MSG ni aux MI ; - tonus normal ; ROT plus vifs à droite ; signe de Babinski droit. <p>Sensibilité : hypoesthésie distale du MSD et de la face.</p> <p>Coordination : RAS.</p>
Analyse sémi.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>D'apparition brutale (au réveil, donc considérée comme telle).</p> <p>Hémi-parésie droite brachiofaciale :</p> <ul style="list-style-type: none"> - déficit moteur (face + distalité du MSD) ; - ROT plus vifs à droite ;

- signe de Babinski droit ;
- hémihypoesthésie droite brachiofaciale.

DIAGNOSTIC

DÉFICIT neurologique CENTRAL, FOCAL (*face externe du lobe frontal gauche [cf. fig. 6]*), d'installation BRUTALE, devant faire suspecter un AVC jusqu'à preuve du contraire ++++ (*item 133*).

N.B : L'absence d'hypertonie à la phase aiguë ne doit pas faire remettre en cause l'origine centrale du déficit.

Un déficit moteur central, pyramidal, est lié à une lésion du premier neurone moteur (motoneurone), dont :

- ▶ le corps cellulaire est situé au niveau du cortex moteur primaire ;
- ▶ l'axone, qui décusse au niveau du bulbe, fait synapse avec le second motoneurone au niveau de la corne antérieure de la moelle (*cf. fig.1*).

Sémiologie d'un déficit moteur d'origine centrale

- ▶ Déficit de type « pyramidal » :
 - ◆ prédominant sur :
 - les extenseurs aux MS
 - les raccourcisseurs aux MI
 - ◆ hypertonie spastique touchant principalement les antagonistes des muscles les plus déficitaires (raccourcisseurs MS, extenseurs MI)
 - ◆ anomalies des ROT dans les territoires atteints :
 - vifs, diffusés, polycinétiques
 - augmentation de la zone réflexogène
 - ◆ RCP en extension (signe de BABINSKI). Autres signes (Hoffmann, Rossolimo...) de moindre valeur
 - ◆ pas d'amyotrophie, de crampes ni de fasciculations
 - ◆ symptomatologie souvent incomplète, notamment au début (il peut manquer la spasticité, la vivacité des ROT, le signe de Babinski...)
- ▶ Systématisation du déficit fonction de la localisation lésionnelle (*fig. 1 et cf. fig. 6*) :
 - ◆ hémisphère = hémiparésie (hémiplégie en cas de déficit complet) :
 - face externe du lobe frontal = prédominance brachiofaciale
 - face interne du lobe frontal = prédominance crurale
 - capsule interne = proportionnelle (atteinte de même sévérité aux 3 étages : face, MS et MI)
 - ◆ tronc cérébral :
 - hémiparésie, tétraparésie...
 - respect de la face si la lésion est en dessous du noyau du VII

- ◆ moelle :
 - tétraplégie, paraplégie, ou plus rarement hémipplégie ou monoplégie
 - respect de la face dans tous les cas
- Le déficit moteur est le plus souvent associé à des troubles sensitifs dans le même territoire (la lésion causale touchant aussi les fibres sensitives adjacentes).

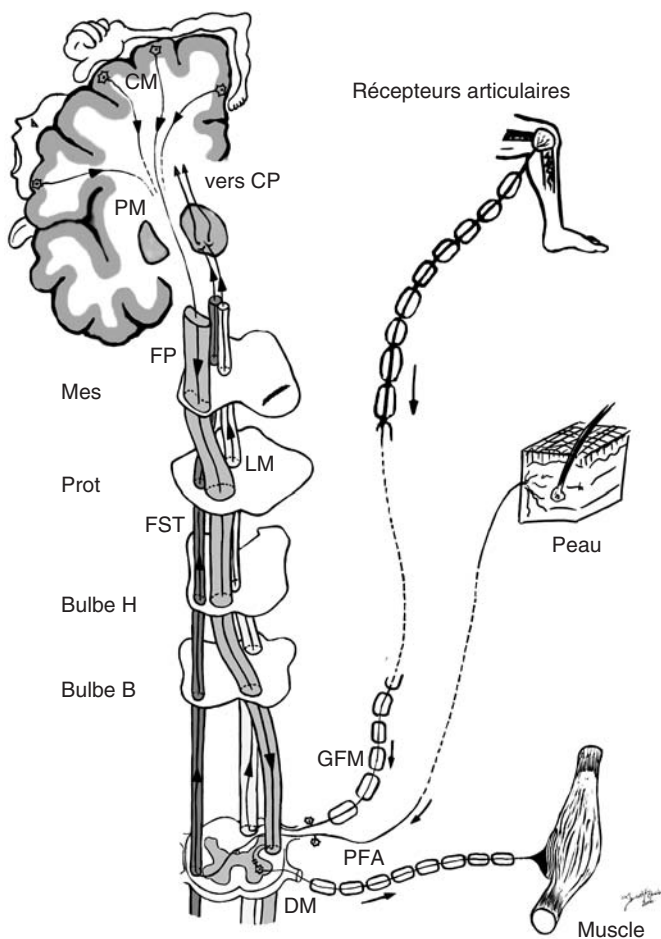


Figure 1 : Anatomie du système nerveux. CM : cortex moteur ; CP : cortex pariétal ; PM : premier motoneurone ; DM : deuxième motoneurone ; LM : lemnie médian ; FST : faisceau spinothalamique ; FP : faisceau pyramidal ; GFM : grosse fibre myélinique ; PFA : petite fibre amyélinique ; Mes : mésencéphale ; Prot : protubérance ; Bulbe H : haut, et B : bas.

Dossier 2 bis	Monsieur T., 56 ans, aux antécédents d'IDM et de diabète de type 2, consulte aux urgences pour la constatation ce matin au réveil d'une « paralysie de la main droite ». Il « n'arrive plus à écrire », ni à « ouvrir sa bière ».
Examen	<p>NEUROLOGIQUE</p> <p>Cognition : RAS.</p> <p>Motricité :</p> <ul style="list-style-type: none"> - à droite : pince I-II 5/5, Pince I-V 5/5, extenseurs communs des doigts 3/5, extenseurs du poignet 3/5, fléchisseurs du poignet 5/5, triceps 3/5 ; disparition de la corde du muscle long supinateur à la flexion contrariée de l'avant-bras sur le bras ; - pas de déficit proximal au MSD ; absence de déficit du MSG, des MI ou de la face ; - diminution du ROT tricipital droit ; - RCP en flexion des 2 côtés. <p>Sensibilité : hypoesthésie dans la « tabatière anatomique » à droite.</p> <p>Coordination : RAS.</p>
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>D'apparition brutale (au réveil, donc considérée comme telle par défaut).</p> <p>Déficit sensitivomoteur distal du MS droit, isolé :</p> <ul style="list-style-type: none"> - n'affectant que les extenseurs (doigts, poignet, coude, [<i>cf. Mot du confrencier</i>]) ; - abolition du ROT tricipital ; - compatible avec une atteinte tronculaire du radial ou radiculaire C7 (le long supinateur est aussi innervé par le radial, mais via la racine C6 : son atteinte ici affirme l'atteinte tronculaire radiale). <p>Hypoesthésie de la « tabatière anatomique » confirmant le territoire radial.</p> <p>DIAGNOSTIC</p> <p>Paralysie du nerf radial droit.</p> <p>Dans ce contexte, il s'agit le plus fréquemment d'une paralysie de position (facteur mécanique compressif).</p>

Notez à quel point l'examen clinique est fondamental en neurologie : à partir de la même plainte, on met en évidence 2 pathologies opposées : l'une centrale qui nécessite une prise en charge diagnostique et thérapeutique en urgence (*dossier 2*), l'autre périphérique qui nécessitera principalement une prise en charge en rééducation (*dossier 2 bis*).

Un déficit moteur périphérique est lié à une lésion du second motoneurone :

- ▶ qui parcourt successivement la corne antérieure, la racine, le plexus, le tronc nerveux (à l'exception des nerfs crâniens moteurs dont les fibres issues du noyau constituent directement le tronc nerveux)
- ▶ puis, relaie l'influx nerveux vers le muscle via la jonction neuromusculaire

Sémiologie d'un déficit moteur neurogène périphérique

- ▶ Déficit de type périphérique :
 - ◆ flasque, hypotonique
 - ◆ abolition des ROT dans le(s) territoire(s) déficitaire(s)
 - ◆ amyotrophie fréquente
 - ◆ crampes possibles
 - ◆ fasciculations en cas de dénervation active
 - ◆ *attention* : la symptomatologie peut être incomplète, notamment au début : absence d'amyotrophie, ROT préservés...
- ▶ Systématisation du déficit fonction du processus lésionnel (*item 265*) :
 - ◆ atteinte distale diffuse
 - ◆ radiculaire(s)
 - ◆ tronculaire(s)
 - ◆ radiculaire(s) et tronculaire(s)
 - ◆ plexique...
- ▶ L'association à des troubles sensitifs est fréquente, de topographie variant selon le processus lésionnel (distale, tronculaire, radiculaire...).

Dossier 3	<p>Madame G., 48 ans, sans antécédent, vous consulte pour des difficultés à « monter les escaliers et sortir de son bain ou porter des charges lourdes » évoluant depuis quelques mois.</p> <p>COMPLÉMENT D'INTERROGATOIRE</p> <p>Les difficultés sont « plus importantes le soir ». Certains jours, « tout va bien ». Elle se plaint par ailleurs de « voir double de temps en temps » et d'avoir « la paupière qui tombe », « parfois à droite, parfois à gauche », d'autant plus après des efforts physiques inhabituels.</p>
Examen	<p>NEUROLOGIQUE</p> <p>Cognition : RAS.</p> <p>Motricité :</p> <ul style="list-style-type: none"> – normale ; – fatigabilité anormale au niveau des ceintures ; – ROT présents et symétriques ; RCP en flexion. <p>Sensibilité : pas d'anomalies.</p> <p>Oculomotricité : ptosis droit.</p> <p>Coordination : RAS.</p>
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>Chronique (quelques mois), fluctuante +++.</p> <p>Exclusivement motrice +++.</p> <p>Fatigabilité anormale.</p> <p>Prédominant sur la motricité proximale (ceintures) et la motricité oculaire (diplopie, ptosis).</p> <p>DIAGNOSTIC</p> <p>Syndrome myasthénique.</p> <p>La présentation est évocatrice d'une myasthénie généralisée.</p>

Un syndrome myasthénique est lié à un dysfonctionnement de la jonction neuromusculaire.

Sémiologie d'un syndrome myasthénique

- ▶ Déficit MOTEUR PUR, variable, FLUCTUANT :
 - ◆ touchant le plus souvent les motricités oculaire, oropharyngée et proximale des membres
 - ◆ atteinte des membres le plus souvent symétrique
 - ◆ fatigabilité anormale à l'effort répété ou maintenu, variable d'un jour à l'autre, d'un territoire musculaire à l'autre
 - ◆ pas d'amyotrophie
 - ◆ pas de modification des ROT
- ▶ JAMAIS de troubles sensitifs ou sphinctériens.

Dossier 3 bis	<p>Madame G., 48 ans, sans antécédent, vous consulte pour des difficultés à « monter les escaliers et sortir de son bain ou porter des charges lourdes » évoluant depuis quelques mois.</p> <p>COMPLÉMENT D'INTERROGATOIRE</p> <p>Les difficultés sont « permanentes ». Elle a « du mal à se relever de la position accroupie », alors qu'elle était très sportive jusqu'alors. Elle ne peut plus porter « son petit-fils de 2 ans dans ses bras ». Pourtant, elle n'a « aucun problème pour écrire ».</p>
Examen	<p>NEUROLOGIQUE</p> <p>Cognition : RAS.</p> <p>Motricité :</p> <ul style="list-style-type: none"> - déficit proximal à 3+/5, symétrique, touchant le deltoïde aux MS, le psoas, le moyen et le grand fessier aux MI ; - signe de Gowers (<i>elle s'appuie sur ses jambes à l'aide de ses mains pour se remettre debout</i>) ; - amyotrophie des ceintures ; - ROT tous présents et symétriques ; tonus normal ; RCP en flexion des 2 côtés ; - abolition du réflexe idiomusculaire. <p>Sensibilité : pas d'anomalies.</p> <p>Oculomotricité : pas d'anomalies.</p> <p>Coordination : RAS.</p>
Analyse sémi.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>Chronique (quelques mois), permanente.</p> <p>Exclusivement motrice.</p> <p>Symétrique.</p> <p>Touchant les racines des 4 membres.</p> <p>Sans atteinte oculaire ni oropharyngée.</p> <p>Amyotrophisante, avec abolition du réflexe idiomusculaire.</p> <p>DIAGNOSTIC</p> <p>Syndrome myogène.</p>

Un syndrome myogène est un déficit moteur lié à une pathologie musculaire primitive.

Sémiologie d'un déficit moteur myogène

- ▶ Déficit MOTEUR PUR :
 - ◆ symétrique, le plus souvent proximal (atteinte des racines), pouvant retentir sur la statique et la marche (marche dandinante, en « roi de comédie »)
 - ◆ atteintes oculaires et/ou oropharyngées exceptionnelles en dehors des myopathies héréditaires
 - ◆ amyotrophie fréquente (parfois pseudo-hypertrophie comme dans la myopathie de Duchenne)
 - ◆ abolition de la réponse idiomusculaire (facilement visible au mollet)
 - ◆ préservation des ROT
- ▶ JAMAIS de troubles sensitifs ou sphinctériens.

Sémiologie d'un déficit sensitif des membres (fig. 1 et 2)

L'examen de la sensibilité doit distinguer :

- ▶ des symptômes :
 - ◆ paresthésies : sensations sans stimulation (fourmillements...)
 - ◆ dysesthésies : perceptions erronées d'une stimulation (peau cartonnée...)
 - ◆ douleurs : territoire radiculaire, tronculaire (*item 265*)
 - ◆ hyperpathie, allodynie : perception douloureuse d'une stimulation non douloureuse
- ▶ des signes d'examen :
 - ◆ atteinte des « petites fibres » = sensibilité thermoalgique (hypoesthésie, anesthésie au chaud/froid et à la douleur...) et tact grossier (tact protopathique) = voie extralemniscale
 - véhiculée par les petites fibres amyéliniques
 - qui entrent dans la moelle par la racine postérieure
 - et décussent immédiatement pour rejoindre le faisceau spinothalamique, puis le thalamus et le cortex sensitif primaire pariétal
 - ◆ atteinte des « grosses fibres » = sensibilité proprioceptive (ataxie, erreurs au SPOGO...) et tact fin (tact épicritique) = voie lemniscale
 - véhiculée par les grosses fibres myélinisées
 - qui entrent dans la moelle par la racine postérieure
 - remontent par les cordons postérieurs homolatéraux dans la moelle épinière
 - et décussent au niveau bulbaire avant de rejoindre le thalamus et le cortex sensitif primaire pariétal

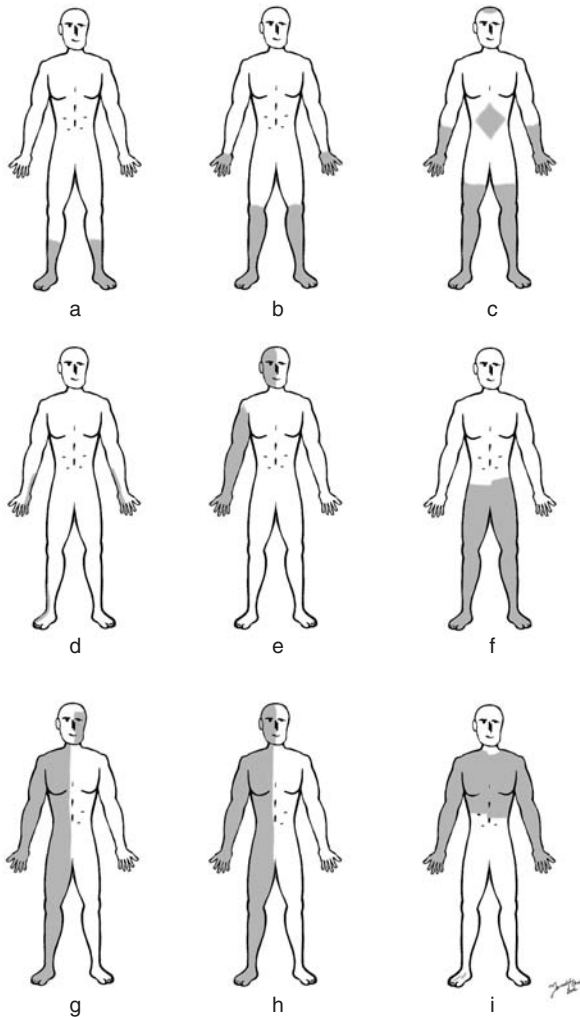


Figure 2 : Principales systématisations sensitives. a, b, c. Polyneuropathie sensitive, stades évolutifs de plus en plus avancés. b. Atteinte typique en « chaussettes » et en « gants ». c. Atteinte abdominale en « plastron » et céphalique en « calotte » au stade tardif. d. Atteinte asymétrique de plusieurs troncs nerveux (ulnaire D/G, fibulaire D) : multinévrite. e. Atteinte sensitive brachiofaciale des infarctus sylviens superficiels. f. Niveau sensitif médullaire. g. Syndrome alterne sensitif (syndrome de Wallenberg gauche). h. Atteinte sensitive aux 3 étages des lésions thalamiques. i. Déficit sensitif suspendu des syndromes syringomyéliques (ici de C2-C3 à D8).

Un examen rigoureux permet d'orienter le diagnostic sémiologique (*cf. fig. 2*) :

- ▶ déficit sensitif en chaussettes et en gants prédominant sur les petites fibres : polyneuropathie sensitive (*item 265*)
- ▶ déficit multifocal, asymétrique, asynchrone dans des territoires limités de systématisation tronculaire : multinévrite (*item 265*)
- ▶ déficit en dessous d'un niveau sensitif (sur le tronc ou le cou) : atteinte médullaire, pathognomonique (*item 231*)
- ▶ déficit sensitif alterne (*syndrome de Wallenberg [item 133]*) : atteinte du tronc cérébral
- ▶ déficit suspendu prédominant sur la sensibilité spinothalamique (chaud/froid et douleur) : syringomyélie (*interruption de la commissure grise centromédullaire par une néocavitation kystique [item 231]*)
- ▶ déficit sensitif à tous les modes d'un hémicorps : atteinte thalamique davantage que pariétale (ou entre les deux)



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Cet item est fondamental pour la compréhension de la démarche diagnostique en neurologie. Ce sont uniquement les résultats de l'examen clinique qui font réaliser un bilan adapté +++.
- S'il ne peut probablement pas constituer un dossier pour les ECN à lui seul, ce chapitre est impliqué dans la quasi-totalité des dossiers tombés à l'Internat, puis aux ECN +++.

⇒ Réflexes

- Un déficit moteur d'origine périphérique est TOUJOURS flasque.
- Un déficit moteur spastique est TOUJOURS d'origine centrale.
- Un déficit moteur d'origine centrale peut être spastique ou flasque.
- Un déficit moteur flasque peut être d'origine périphérique ou centrale.

Une fois que vous avez compris ce qui précède



Systématisations motrices tronculaires et radiculaires (simplifiées pour les ECN)

Fonction	Muscle	Nerf	Racines
<i>Épaule</i> - Abduction - Autres mouvements	Deltoïde Autres muscles de la ceinture scapulaire	Circonflexe Branches collatérales	C5 , C6 C5, C6, C7, C8, D1
<i>Coude</i> - Flexion - Extension	Biceps Brachial antérieur Long supinateur Triceps	Musculocutané Radial Radial	C5 , C6 C5 , C6 C6, C7 , C8
<i>Poignet</i> - Flexion - Extension	palmaires Cubital antérieur Cubital postérieur et radiaux	Médian Cubital Radial	C6 , C7, C8 C7, C8 , D1 C6, C7, C8
<i>Main</i> - Adduction/abduction des doigts - Flexion de P1/méta - Extension des doigts - Pince I-II - Pince I-V	Interosseux dorsaux Fléchisseurs des doigts Extenseurs des doigts Opposant du I Opposant du V	Cubital Cubital Radial Médian Cubital	C8 , D1 C8, D1 C6, C7 , C8 C8 , D1 C8, D1
<i>Hanche</i> - Extension - Flexion - Abduction - Adduction	Grand fessier Psoas iliaque Moyen fessier Adducteurs	Branches collatérales Idem Glutéal Obturateur	L4, L5, S1 L1 , L2 , L3 L4 , L5 , S1 L2 , L3 , L4, L5, S1
<i>Genou</i> - Flexion - Extension	Ischiojambiers Quadriceps	Sciatique Crural	L4, L5, S1, S2 L2, L3, L4
<i>Cheville</i> - Flexion plantaire - Flexion dorsale	Triceps sural Loge antéro-externe (jambier antérieur, extenseur des orteils, péroniers latéraux)	Tibial postérieur Fibulaire	L5 , S1 , S2 L4, L5

Ce qui ne doit pas vous piéger aux ECN

- « Monsieur B, 65 ans, tabagique chronique à 50 PA, vous consulte pour “fatigue et douleurs musculaires”. Depuis 3 à 4 semaines, il passe son temps au lit du fait de douleurs musculaires ayant atteint progressivement les épaules, puis les cuisses, associées à un train subfébrile à 38,5 °C. Il s’est automédiqué par antalgiques et antipyrétiques, dans l’hypothèse d’une “grippe”, sans efficacité. À l’examen, il existe une fièvre à 38,7 °C, des myalgies spontanées augmentées par la palpation, au niveau des ceintures scapulaire et pelvienne ainsi qu’un déficit moteur douloureux des muscles deltoïdes, psoas, quadriceps à 4/5, bilatéral et symétrique. Il n’y a pas de troubles sensitifs. Les ROT sont tous présents symétriques, le RCP est en flexion. »

Tableau typique de polymyosite (syndrome myogène d’installation aiguë en contexte fébrile), dont les principales étiologies sont infectieuses (virales, surtout), inflammatoires (terrain auto-immun) ou paranéoplasiques (cancer bronchique, digestif, gynécologique, lymphome...).

La biopsie musculaire est indispensable pour poser le diagnostic +++.

N.B : Ce même tableau clinique pourrait être associé à un érythème de teinte lilas au niveau palpébral ainsi que de la face d’extension des doigts et du pourtour des ongles (signe de la manucure), qui aurait alors signé un tableau de dermatomyosite (origine paranéoplasique sur cancer bronchique +++, vu le tabagisme sévère).

ITEM 162

Troubles de la marche et de l'équilibre – Chutes chez le sujet âgé

Objectif : Diagnostiquer les troubles de la marche et de l'équilibre chez le sujet âgé.



Points clés

- Premier réflexe face à un trouble de la marche : vérifier l'absence de cause mécanique (boiterie d'esquive, par exemple ++).
- Un trouble de la marche d'origine neurologique peut avoir plusieurs étiologies :
 - un déficit moteur des MI;
 - une ataxie (trouble de la coordination);
 - ou n'être lié ni à un déficit moteur, ni à une ataxie (par exemple : syndrome parkinsonien...).
- Une ataxie se définit EN L'ABSENCE DE DÉFICIT MOTEUR PROXIMAL (qui peut à lui seul expliquer une difficulté à réaliser des gestes coordonnés) :
 - les ataxies statiques (trouble de la coordination « posturale », entravant la marche) peuvent être d'origine cérébelleuse, proprioceptive ou vestibulaire;
 - une ataxie segmentaire (trouble de la coordination d'un membre) ne peut être que d'origine cérébelleuse ou proprioceptive.

Dossier 4

Madame J., 51 ans, consulte pour des « pertes d'équilibre ». Depuis quelques semaines, elle a tendance « à ne plus marcher droit ». Elle « fait des embardées », toujours du même côté, vers la droite, et doit se concentrer pour ne pas « systématiquement dévier de sa route ». Elle a aussi « des accès de vertiges, pendant lesquels tout se met à tourner » autour d'elle. Durant ces épisodes, elle est obligée de s'asseoir pour ne pas tomber et doit faire « des efforts surhumains pour ne pas vomir ». Par ailleurs, elle a l'impression de moins bien entendre du côté droit depuis là aussi quelques mois.

Examen

GÉNÉRAL
 Apyrétique.
 TA = 12/8, pouls = 67.
 Otoscopie normale à droite et à gauche.
 NEUROLOGIQUE
 Cognition : RAS
 Motricité :
 – pas de déficit moteur ;
 – tonus normal ;
 – ROT plus vifs et signe de Babinski à gauche.

	<p>Sensibilité : RAS. Coordination : RAS. Marche : Romberg latéralisé à droite. Oculomotricité : nystagmus horizontorotatoire battant vers la gauche dans le regard latéral gauche. Nerfs crâniens : – hypoacousie droite ; – Weber latéralisé à gauche.</p>
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE Subaiguë à chronique, progressive sur plusieurs mois. Syndrome vestibulaire périphérique : – harmonieux ; – déviation latéralisée à l'occlusion des yeux et secousse lente du nystagmus ayant la même direction vers la droite. Surdité de perception droite : hypoacousie + Weber latéralisé du côté sain. Syndrome pyramidal réflexe de l'hémicorps gauche.</p> <p>DIAGNOSTIC L'association à l'interrogatoire d'un syndrome vestibulaire et d'une surdité de perception évoque une maladie de Ménière ou une atteinte du paquet acoustico-facial (complications d'une atteinte otitique éliminée par l'examen otoscopique [item 98]). La patiente présente de plus un syndrome pyramidal réflexe de l'hémicorps gauche, ce qui doit faire évoquer une origine neurologique et en particulier un processus tumoral dans la fosse postérieure (nerfs crâniens + voies longues), ici une tumeur de l'angle pontocérébelleux droit.</p>

Principales causes de marches déficitaires

- ▶ Atteintes centrales :
 - ◆ MI spastique, en extension
 - ◆ le MI en extension est « plus long » que le MI sain à la marche : il passe devant en se portant en abduction (pied en équin, touche le sol par sa pointe et sa face antéro-interne)
 - ◆ il frotte sur le sol et décrit un arc de cercle (marche en « fauchant »)
 - ◆ si atteinte bilatérale : marche « en ciseaux »
- ▶ Neuropathies périphériques (item 265) :
 - ◆ le déficit prédomine sur les releveurs du pied du MI déficitaire « pied tombant »
 - ◆ compensation en levant la jambe plus haut pour faire passer le pied en avant (« steppage », comme si « on montait une marche qui n'existe pas »)
 - ◆ atteinte unilatérale (mononeuropathie, multinévrite) ou bilatérale (polyneuropathie)
 - ◆ déficit proximal associé dans les atteintes plus diffuses (polyradiculonévrites)
- ▶ Myasthénique (item 263)

- ▶ Syndrome myogène :
 - ◆ faiblesse proximale, des ceintures
 - ◆ marche en dandinant : à chaque pas, le corps s'incline du côté du pied qui prend appui au sol, pour compenser la faiblesse des muscles proximaux (moyen fessier +++)
 - ◆ marche en « roi de comédie » : la marche est aggravée par l'hyperlordose lombaire qui projette le bassin vers l'avant

Principales causes de marches ataxiques

- ▶ Syndrome cérébelleux :
 - ◆ élargissement du polygone de sustentation
 - ◆ marche « pseudoébrieuse » (comme « ivre »)
 - ◆ danse des tendons (compensation anarchique du tendon du jambier antérieur)
 - ◆ atteinte segmentaire des membres (dyschronométrie, asynergie) parfois associée
 - ◆ Romberg négatif (pas d'aggravation à la fermeture des yeux)
- ▶ Ataxie proprioceptive :
 - ◆ marche talonnante (le talon du pied lancé trop haut tombe bruyamment sur le sol)
 - ◆ troubles sensitifs profonds (erreurs au SPGO, apalathésie...)
 - ◆ Romberg positif (aggravation à l'occlusion des yeux) mais non latéralisé
- ▶ Ataxie vestibulaire :
 - ◆ latérodéviation spontanée ou lors de la marche, toujours du même côté
 - ◆ syndrome vestibulaire harmonieux (périphérique) ou non (central [item 344])
 - ◆ signe de Romberg latéralisé si périphérique
 - ◆ marche aveugle en étoile

Principales causes de réduction du périmètre de marche

- ▶ Artériopathie oblitérante des membres inférieurs (item 131) :
 - ◆ claudication douloureuse après un périmètre de marche variable
 - ◆ localisée au mollet, parfois plus haut
- ▶ Claudications radiculaires (canal lombaire étroit) :
 - ◆ déficit moteur douloureux ou non, stéréotypé, après un périmètre de marche variable
 - ◆ douleurs lombaires chroniques
 - ◆ paresthésies des MI
 - ◆ troubles sphinctériens
 - ◆ symptômes soulagés par l'antéflexion (« signe du caddie »)
- ▶ Claudications médullaires :
 - ◆ claudication indolore : gêne progressive des MI, indolore
 - ◆ paresthésies
 - ◆ troubles sphinctériens
 - ◆ origine inflammatoire (SEP) ou mécanique (cervicarthrose)

Principales causes de marche à petits pas

- ▶ Maladie de Parkinson (*item 261*) :
 - ◆ patient figé, attitude en flexion, équilibre précaire
 - ◆ démarrage difficile, avec retard : le patient paraît « cloué au sol »
 - ◆ marche à petits pas, corps penché en avant, perte du ballant des bras
 - ◆ parfois, l'allure s'accélère (festination)
 - ◆ quand un obstacle se présente, il arrive que le patient piétine sans pouvoir avancer
- ▶ Hydrocéphalie à pression normale (*item 63*)
- ▶ « État » lacunaire :
 - ◆ infarctus lacunaires multiples en rapport avec une maladie des petites artères (*item 133*)
 - ◆ terrain : HTA non contrôlée ++
 - ◆ équilibre précaire
 - ◆ marche à petits pas, réguliers et courts, pieds traînant au sol
 - ◆ peut s'associer à un syndrome pseudobulbaire (atteinte incomplète des 2 faisceaux corticogéniculés à l'origine d'une dysarthrie, de troubles de déglutition, et d'une labilité émotionnelle avec rires et pleurs spasmodiques)
- ▶ Astasie/abasie :
 - ◆ « phobie » de la marche
 - ◆ lorsque le patient est allongé : pas de déficit moteur ou sensitif expliquant le trouble
 - ◆ équilibre : rétropulsions ++
 - ◆ marche : les pas sont lents, les pieds écartés, besoin d'être soutenu (même peu : peur de tomber +++)
 - ◆ prise en charge : kiné ++, réassurance...

Principales causes de chutes chez le sujet âgé

- ▶ Intrinsèques :
 - ◆ cardiovasculaires (hypotension orthostatique ++, troubles du rythme ou de la conduction...)
 - ◆ neurologiques (AVC : aigu ou séquelle, syndromes parkinsoniens dont MPI, neuropathies périphériques...)
 - ◆ ostéoarticulaires (arthrose, cyphoscoliose...)
 - ◆ déficit visuel (cataracte...)
 - ◆ métaboliques : hypoglycémie (iatrogène ++), hypercalcémie (hyperparathyroïdie ++, myélome...)
- ▶ Extrinsèques :
 - ◆ iatrogènes : hypotenseurs, diurétiques, psychotropes, somnifères...
 - ◆ environnement : chaussures inadaptées, obstacles au sol (tapis, fils électriques), mauvais éclairage...

Principales complications des chutes chez le sujet âgé, à court et à long terme

- ▶ Complications à court terme :
 - ◆ traumatiques : fracture du col du fémur, poignet (Pouteau-Colles), traumatisme crânien et HSD
 - ◆ déshydratation, hypothermie et rhabdomyolyse, insuffisance rénale et hyperkaliémie en cas d'impossibilité de se relever
- ▶ Complications à moyen/long terme :
 - ◆ complications de décubitus
 - ◆ troubles de la marche d'origine phobique (astasie/abasie) ± perte d'autonomie
 - ◆ récurrence, dépression

Bilan d'une marche déficitaire

L'EXAMEN CLINIQUE ORIENTE LE BILAN ++++ :

- ▶ atteinte centrale :
 - ◆ hémiparésie : imagerie cérébrale (scanner puis IRM, ou IRM d'emblée), ± complément de bilan fonction de l'imagerie
 - ◆ paraparésie : imagerie médullaire ± complément de bilan fonction de l'imagerie
- ▶ atteinte neurogène périphérique :
 - ◆ mononeuropathie isolée du nerf fibulaire : diagnostic clinique
 - ◆ multinévrites avec atteintes du nerf fibulaire, polynévrites et polyradiculonévrites (*item 265*)
- ▶ syndrome myasthénique (*item 263*)
- ▶ atteinte myogène :
 - ◆ CPK +++
 - ◆ risque d'atteinte cardiaque associée ++
 - ◆ les douleurs orientent vers les causes inflammatoires :
 - polymyosite : preuve histologique; traitement par corticothérapie
 - dermatomyosite : rechercher un cancer associé (origine paranéoplasique) ++

Bilan d'une marche ataxique

L'EXAMEN CLINIQUE ORIENTE LE BILAN ++++ :

- ▶ syndrome cérébelleux :
 - ◆ scanner/IRM cérébral
 - ◆ complément de bilan en milieu spécialisé si nécessaire (en dehors d'une origine alcoolocarentielle certaine ou d'une autre origine évidente)
- ▶ ataxie proprioceptive :
 - ◆ les symptômes associés orientent vers l'origine centrale ou périphérique
 - ◆ bilan selon la clinique : IRM médullaire, EMG...

- ◆ principales étiologies : maladie de Biermer (carence en B12), syphilis (TPHA-VDRL), SEP, neuropathie de Denny-Brown (origine paranéoplasique, rechercher cancer pulmonaire ++ [item 265])
- ▶ ataxie vestibulaire unilatérale :
 - ◆ pas de bilan en cas de vertige paroxystique bénin (item 344)
 - ◆ névrite vestibulaire (item 344)
 - ◆ en l'absence de diagnostic, IRM cérébrale centrée sur les conduits auditifs après avis ORL

Bilan d'une réduction du périmètre de marche

- ▶ Bilan en cardiologie si AOMI ou dyspnée (item 198).
- ▶ Claudication médullaire : IRM médullaire.
- ▶ Claudication radiculaire : IRM lombosacrée.

Bilan d'une marche à petits pas

- ▶ Imagerie cérébrale (scanner/IRM).
- ▶ PL si orientation vers HPN.
- ▶ Pas d'examen complémentaire si Parkinson suspecté : confirmation par l'efficacité thérapeutique durable de la L-Dopa.



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Item « catalogue », mais dont la structure est finalement assez simple, revenant à suivre un examen neurologique rigoureux permettant le diagnostic topographique, qui déterminera le bilan étiologique à réaliser.
- Sujet envisageable comme porte d'entrée dans un dossier de neurologie (troubles de la marche révélant un SGB, une compression médullaire), mais aussi dans un dossier transversal, à la mode (troubles de la marche du sujet âgé, déficit sensoriel, handicap, chute et complications...).

Ce qui ne doit pas vous piéger aux ECN

- « Monsieur R., 53 ans, consulte pour des troubles de la marche progressifs indolores. Alcoolotabagique chronique, il est suivi pour un cancer épidermoïde ORL depuis 9 mois. Il a été traité par chirurgie, puis par 6 cures de chimiothérapie associant 5FU et cisplatine. Depuis la dernière cure, il y a un mois, il sent de moins

en moins bien le sol sous ses pieds, marche en se tenant aux murs et en “tapant des pieds”. À l'examen, vous ne retrouvez pas de déficit moteur, mais une marche ataxique, talonnante, avec un Romberg non latéralisé. Tous les ROT sont abolis, et on note de nombreuses erreurs au SFGO, ainsi qu'une apallesthésie distale aux 4 membres.»

Il s'agit d'une polyneuropathie sensitive proprioceptive («grosses fibres») sévère (*item 265*) ou neuropathie ataxiante. Les 2 principales étiologies à évoquer dans ce contexte sont toxiques (cisplatine) et paranéoplasique (Denny-Brown satellite d'un cancer pulmonaire à petites cellules sur ce terrain).

ITEM 192

Déficit neurologique récent

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

Points clés

- Ce chapitre sur les déficits neurologiques récents présuppose l'élimination des diagnostics extraneurologiques, qui ne résistent pas à un examen systématique.
- Tout symptôme neurologique central récent impose la réalisation d'une glycémie capillaire immédiatement +++.
- Deux étiologies sont à évoquer devant des symptômes neurologiques transitoires d'apparition et/ou de régression progressive : marche migraineuse ou marche épileptique. En dehors des céphalées, c'est le facteur temporel qui est fondamental : une marche épileptique se fait sur quelques secondes, une marche migraineuse sur plusieurs minutes +++.
- *N.B : dans ce chapitre, nous ne traiterons que les déficits neurologiques récents transitoires. Les déficits constitués sont traités dans le reste de l'ouvrage.*

Dossier 5 Madame G., 34 ans, migraineuse connue, consulte aux urgences pour des « fourmillements », ayant duré une demi-heure environ. Tout a commencé par une « gêne visuelle » qui a commencé par des « lignes brisées », « comme un château fort », qui scintillaient devant ses deux yeux. En 5 minutes environ, « toute la partie droite de son champ visuel » est devenue « opaque ». Une à deux minutes après la disparition des signes visuels, elle a ressenti « des fourmillements dans la main droite ». En quelques minutes, ils se sont étendus « autour de la bouche », puis ont disparu, alors qu'apparaissaient des « maux de tête » qui ressemblaient à ses « migraines habituelles », mais en « moins longs et moins sévères ».

Examen GÉNÉRAL
 Patiente apyrétique.
 TA = 12/8, pouls = 67.
 NEUROLOGIQUE
 Cognition : RAS.
 Motricité : RAS.
 Sensibilité : RAS.
 Coordination : RAS.
 Nerfs crâniens : RAS.

Analyse
sémio.

SYMPTOMATOLOGIE

Transitoire.

Marche migraineuse :

- succession de signes neurologiques apparus progressivement ;
- durée totale inférieure à 1 heure ;
- trouble visuel binoculaire (rétrochiasmatique, ici cortex occipital) ayant débuté par un scotome scintillant progressant vers un flou visuel de tout l'hémichamp droit ;
- suivi de paresthésies de topographie cheiro-orale.

Suivie d'une céphalée d'allure migraineuse.

DIAGNOSTIC

Crise de migraine avec aura typique.

N.B : premier épisode d'aura migraineuse, y compris chez une patiente migraineuse connue mais n'ayant jamais eu d'aura = bilan en urgence +++ (cf. infra). Notez bien la différence entre une marche migraineuse, qui évolue sur plusieurs minutes et une marche épileptique, qui évolue sur quelques secondes (item 235).

Principales causes de symptômes neurologiques centraux transitoires

► AIT (item 133) :

- ◆ terrain le plus fréquent = facteurs de risques vasculaires
- ◆ toutes les causes d'infarctus cérébral peuvent donner un AIT (dissection chez le sujet jeune, par exemple) : diagnostic à envisager SYSTÉMATIQUEMENT ++
- ◆ début brutal, d'une seconde à l'autre
- ◆ durée variable, en règle générale moins d'une heure
- ◆ symptômes négatifs, déficitaires exclusivement
- ◆ pas de céphalées

► Auras migraineuses :

- ◆ signes neurologiques positifs (fourmillements, scotome scintillant) et/ou négatifs (scotome, aphasie...)
- ◆ marche migraineuse avec installation de chacun des symptômes sur plusieurs minutes
- ◆ durée totale de moins d'une heure
- ◆ symptômes suivis d'une céphalée migraineuse
- ◆ migraines avec aura et migraines sans aura peuvent coexister chez le même malade

► Épilepsies partielles :

- ◆ signes positifs (mouvements cloniques, paresthésies)
- ◆ marche épileptique beaucoup plus rapide que la marche migraineuse (secondes vs minutes)

- ◆ durée totale inférieure à 5 minutes
- ◆ pas de céphalées
- ▶ Hypoglycémie :
 - ◆ peut tout donner
 - ◆ installation progressive le plus souvent
 - ◆ diabétique sous hypoglycémiant le plus souvent, exceptionnellement insulinome
 - ◆ exceptionnellement résolutif spontanément
- ▶ Autres causes plus rares :
 - ◆ SEP (phénomène d'Uthoff, notamment [item 125])
 - ◆ tumeurs intracrâniennes (saignement, fluctuations de l'œdème...)
 - ◆ un infarctus cérébral peut être régressif spontanément et rapidement en donnant des symptômes transitoires. La même situation est possible mais exceptionnelle pour les hématomes (item 133)
 - ◆ paralysies postcritiques (persistance après une crise partielle motrice d'un déficit moteur dans le territoire atteint, pouvant durer plusieurs heures : paralysies de Todd)

Prise en charge de symptômes neurologiques transitoires

L'ANAMNÈSE PERMET D'ÉVOQUER DES HYPOTHÈSES DIAGNOSTIQUES, dont découle la prise en charge +++.

- ▶ Tout premier épisode neurologique transitoire, en dehors d'une cause évidente (hypoglycémie...), doit avoir un BILAN EN URGENCE +++. ⚠
- ▶ Une première crise migraineuse avec aura doit rester un diagnostic d'élimination, à ne poser qu'après un bilan à la recherche d'une lésion sous-jacente (une lésion focale peut se révéler par une céphalée d'allure migraineuse +++). Première aura « migraineuse » = bilan morphologique systématique en urgence +++.
- ▶ Suspicion de crise d'épilepsie partielle :
 - ◆ hospitalisation systématique
 - ◆ bilan biologique et radiologique en urgence (item 235)
- ▶ Suspicion d'AIT : prise en charge en urgence, risque de récurrence avec constitution d'un infarctus +++ (item 133).
- ▶ Doute sur l'origine des symptômes :
 - ◆ considérer le diagnostic potentiellement le plus grave comme le plus probable
 - ◆ prendre en charge comme un AIT jusqu'à preuve du contraire
- ▶ Cas particulier, le diagnostic d'aura migraineuse est certain (plusieurs épisodes typiques et recul de plusieurs mois voire années) :
 - ◆ aucun examen complémentaire n'est nécessaire
 - ◆ la prise en charge est celle de la migraine



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

Sujet parfaitement tombable isolément (diagnostic rétrospectif puis prise en charge d'un AIT, par exemple) ou comme mode d'entrée dans une pathologie (crise partielle révélant une tumeur) avec pourquoi pas un dossier transversal (par exemple : épilepsie, tumeur intracrânienne, prise en charge, complications d'une chimio et/ou radiothérapie).

Ce qui ne doit pas vous piéger aux ECN

- « Monsieur T., âgé de 62 ans, vous consulte pour des épisodes qui l'inquiètent : il a présenté il y a 3 semaines une cécité de l'œil gauche pendant 2 heures et, hier, il n'a pas pu parler durant 20 minutes, alors qu'il comprenait tout ce que lui disait sa femme. Un ami lui a fait craindre une « épilepsie ». À noter : un tabagisme actif à 60 PA, une HTA ancienne, un diabète de type 2 et une obésité morbide (130 kg, 1,65 m). Son examen est normal. »
CMT + aphasie (ici motrice pure = anarthrie) transitoire = AIT carotidien gauche jusqu'à preuve du contraire. AIT = signal d'alarme avec risque de récurrence et de déficit irréversible. Hospitalisation et bilan en urgence (risque de constitution d'un infarctus cérébral +++).

N.B : attention, face à une CMT ou à une diplopie chez le sujet âgé, ne jamais oublier d'évoquer le Horton.

Radiculalgies et syndromes canalaire

*Objectifs : Savoir diagnostiquer une radiculalgie et un syndrome canalaire.
Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*



Points clés

- Une radiculalgie est une douleur dans un territoire radiculaire. Elle peut être la conséquence de causes mécaniques, tumorales, inflammatoires ou infectieuses.
- Vous devez savoir reconnaître les principales radiculopathies tant aux MI qu'aux MS, et surtout être capable de repérer les situations d'urgence +++ qui peuvent être liées :
 - à une atteinte motrice (risque de séquelles irréversibles +++);
 - à l'atteinte de structures voisines (moelle, queue de cheval) qui peut être au second plan cliniquement et doit donc être systématiquement recherchée +++.
- Les syndromes canalaire sont à l'origine de mononeuropathies par atteinte compressive dans un défilé constitutionnel anatomique.
- La seule urgence à évoquer face à une atteinte monotronculaire est une forme débutante de mononévrite multiple de type PAN (vérifier l'absence de fièvre et d'AEG notamment, et prévenir des symptômes devant faire revenir le malade en urgence) (item 265).

Dossier 6 Vous recevez Madame P., âgée de 61 ans, sous traitement palliatif pour un cancer du rectum. Elle pèse 39 kg pour 1,65 m (20 kg de moins que son poids de base). Ce matin, en se réveillant, elle s'est rendu compte que son « pied droit tombait ». Elle n'a pas d'autre plainte.

Examen

GÉNÉRAL
AEG.
Cachexie.
Apyrétique.
TA = 9/6, pouls = 84.
NEUROLOGIQUE
Cognition : RAS.
Motricité :
– déficit moteur flasque de la loge antéro-externe de jambe ;
– pas de déficit du moyen fessier ;
– ROT tous présents, symétriques, sauf achilléens abolis.
Sensibilité : absence de troubles sensitifs.
Nerfs crâniens : RAS.
Champ visuel : RAS.

Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>Aiguë, apparue le matin au réveil.</p> <p>Déficit moteur de type périphérique :</p> <ul style="list-style-type: none"> - flasque ; - correspondant au territoire tronculaire du nerf fibulaire droit (diffère d'une atteinte radiculaire L5 par le respect du moyen fessier) ; - aucun ROT ne dépend du nerf fibulaire ; - pas d'amyotrophie (mais paralysie installée le matin même). <p>Patient cachectique (facteur de risque de compression mécanique).</p> <p>DIAGNOSTIC</p> <p>Paralysie de position du nerf fibulaire droit.</p> <p><i>N.B : l'abolition des achilléens sur ce terrain fait évoquer une polyneuropathie sensitive infraclinique (origine toxique : chimiothérapie ++), et n'a rien à voir avec la symptomatologie actuelle.</i></p>
----------------	--

Principaux types de radiculopathies

Certaines radiculopathies sont à reconnaître car surreprésentées en pratique quotidienne (« sciatique », NCB). Elles sont majoritairement liées à des causes mécaniques (discopathies, arthrose).

	Trajet douloureux	Déficit sensitif évocateur associé (inconstant)	Déficit moteur (inconstant)	ROT diminué ou aboli
C2	Douleur occipitale avec irradiation frontale (névralgie d'Arnold)	Hémicrâne postérieur	Aucun	Aucun
C5	Moignon de l'épaule	Moignon de l'épaule	Deltoïde ± biceps brachial	Bicipital
C6	Face antéro-externe du bras, de l'avant-bras jusqu'au pouce	Pouce	Long supinateur, flexion du poignet	Styloradial, bicipital
C7	Face postérieure du bras et de l'avant-bras, jusqu'au majeur	Majeur	Extenseur des doigts et du poignet, triceps si haut situé	Tricipital
C8, D1	Face interne du bras et de l'avant-bras, jusqu'à l'auriculaire	Auriculaire	Motricité intrinsèque de la main	Cubito-pronateur
L1	Aïne	Aïne	Psoas	Aucun

	Trajet douloureux	Déficit sensitif évocateur associé (inconstant)	Déficit moteur (inconstant)	ROT diminué ou aboli
L4	Face antéro-externe de la cuisse, face antéro-interne de la jambe	Face antéro-interne de la jambe et partie postérieure du bord interne du pied	Jambier antérieur, quadriceps	Rotulien
L5	Face postérieure de la fesse, face postérieure de la cuisse et latéro-externe de la jambe, vers le dos du pied	Face dorsale du gros orteil, bord interne du dos du pied et face antéro-externe de jambe	Extenseur des orteils et péroniers, moyen fessier	AUCUN
S1	Face postérieure de la fesse, face postérieure de la cuisse et de la jambe, vers la plante du pied	Bord externe du pied et des deux derniers orteils	Triceps sural, grand fessier	Achilléen

Principales causes de radiculopathies

Causes mécaniques

- ▶ Causes les plus fréquentes +++.
- ▶ Douleurs radiculaires (NCB ou sciatique), le plus souvent sans déficit sensitivomoteur.
- ▶ Douleurs d'horaire mécanique, impulsives à la toux, signe de Lasègue.
- ▶ Positions antalgiques.
- ▶ Étiologies : discopathies, arthroses.
- ▶ Déficit moteur = urgence thérapeutique +++ (par exemple : sciatique paralysante [item 215]).

Causes infectieuses


- ▶ Étiologies rares :
 - ◆ maladie de Lyme :
 - atteinte radiculaire unique ou multiple, sensitivomotrice (item 265)
 - souvent très douloureuse, d'horaire inflammatoire, permanente, non soulagée par les antalgiques simples
 - association fréquente à une PFP, parfois bilatérale
 - ◆ VZV :
 - atteinte uniradiculaire ++
 - éruption vésiculeuse dans le dermatome touché
 - douleurs à la phase aiguë ou à distance, très invalidantes (algies postzostériennes)
 - risque oculaire en cas d'éruption dans le territoire du V1 +++ (item 84)

- ▶ Infiltrations tumorales :
 - ◆ étiologies rares
 - ◆ douleurs d'allure inflammatoire, permanentes, en contexte de néoplasie, pouvant exceptionnellement la révéler

Principaux diagnostics différentiels des radiculopathies

- ▶ Atteintes plexiques :
 - ◆ syndrome de Parsonnage-Turner :
 - névralgie amyotrophiante d'origine inflammatoire/immunologique
 - douleurs intenses de la ceinture scapulaire
 - amyotrophie importante dans les 10 jours suivants
 - ◆ syndrome de Pancoast-Tobias :
 - névralgie C8-D1 + CBH homolatéral
 - tumeur de l'apex pulmonaire homolatéral
 - ◆ atteinte plexique infiltrative tumorale (cancer du sein, lymphome)
 - ◆ atteinte plexique postradique (cancer du sein)
- ▶ Atteintes tronculaires :
 - ◆ paralysie radiale :
 - peut se confondre avec une radiculalgie C7
 - l'atteinte du long supinateur (innervé par le radial et C6) affirme l'atteinte radiale
 - ◆ paralysie fibulaire :
 - peut se confondre avec une sciatique L5
 - le respect du moyen fessier (innervé par L5 mais pas par le nerf fibulaire) affirme l'atteinte du fibulaire
 - ◆ les autres sont beaucoup moins fréquentes

Situations dans lesquelles les atteintes radiculaires peuvent représenter des urgences diagnostiques et/ou thérapeutiques

- ▶ Il existe deux situations d'urgence dans le cas d'une atteinte radiculaire :
 - ◆ déficit moteur (risque de séquelles irréversibles)
 - ◆ atteinte des structures voisines (moelle ou queue de cheval) +++
- ▶ L'atteinte de ces structures peut passer au second plan dans la présentation clinique et doit donc être systématiquement recherchée devant toute atteinte radiculaire +++. 

- ▶ Urgences pouvant être révélées par une radiculopathie :
 - ◆ NCB + tétraparésie spastique = compression médullaire cervicale +++
 - ◆ atteinte d'une racine entre D2 à D12 + paraparésie ± troubles sphinctériens = compression médullaire dorsale (*item 231*)
 - ◆ atteinte pluriradiculaire aux MI ± troubles sphinctériens = syndrome de la queue de cheval (*item 231*)
 - ◆ sciatique paralysante (*item 215*)

Principaux syndromes canaux (Item 301)

	Atteinte motrice	Atteinte sensitive	Étiologie	Traitement
<i>Médian au canal carpien (fréquent)</i>	Court abducteur du pouce (pince I-II) avec amyotrophie de l'éminence thénar (non systématique) Flexion du poignet (palmaires) et pronation en cas d'atteinte du médian au bras	Paresthésies et engourdissement à prédominance nocturne dans le territoire sensitif du médian (face palmaire des 3 premiers doigts de la main) Hypoesthésie possible dans le territoire médian	Mécanique, favorisée par le travail manuel (cyclistes, ouvriers...) Formes secondaires par infiltrations (hypothyroïdie, amylose, grossesse)	Immobilisation, infiltrations corticoïdes, ou libération chirurgicale Remarque : EMG si présentation atypique, ou à visée médico-légale en préopératoire
<i>Ulnaire au coude</i>	Interosseux et opposant du V (pince I-II préservée : médian) Formes évoluées : main en « griffe », avec amyotrophie des interosseux et de l'éminence thénar	Paresthésies des 2 derniers doigts de la main	Souvent consécutif à un cal osseux au coude	Traitement chirurgical

	Atteinte motrice	Atteinte sensitive	Étiologie	Traitement
<i>Radial dans la gouttière humérale</i>	Extenseurs des doigts (P2 sur P1) et du poignet (innervation radiale issue de C7) + long supinateur (innervation radiale issue de C6) Respect du triceps et du ROT tricipital (sauf si atteinte haut située près de son origine) Extension P2 sur P3 préservée (ulnaire)	Troubles sensitifs mineurs (1 ^{er} espace interosseux dorsal, « tabatière anatomique »)	Le plus souvent compression extrinsèque (« paralysie du samedi soir » ou des « amoureux ») Fracture de l'humérus parfois	
<i>Fémoro-cutané (méralgie paresthésiante, fréquente)</i>	Aucun	Dysesthésies, paresthésies en raquette de la face antéro-externe de la cuisse	Compression au passage du nerf sous le ligament inguinal Facteur favorisant : diabète, obésité, ceinture ou pantalon serré	Traitement conservateur (infiltrations)
<i>Fibulaire au col de la fibule (très fréquent sur certains terrains)</i>	Loge antéro-externe (jambier antérieur, péroniers latéraux, extenseurs des orteils)	Face dorsale externe du pied (branche sensitive du nerf fibulaire = musculo-cutané)	Compression externe (lors d'anesthésies prolongées, ou chez les patients cachectiques)	



Le mot du confrencier

Objectifs ECN

- Item difficile. De nombreuses notions sont à bien connaître, notamment les principaux territoires tronculaires et radiculaires (*voir aussi item 301*), qu'ils soient sensitifs ou moteurs +++.
- La maladie de Lyme pourrait constituer un dossier pour les ECN (*cf. infra et item 101*).
- Le syndrome du canal carpien est de loin le syndrome canalaire le plus fréquent et le plus tombable, par exemple dans le cadre d'un dossier transversal avec une atteinte d'emblée bilatérale faisant découvrir une infiltration (hypothyroïdie, amylose). En dehors du nerf fibulaire au col de la fibule (par exemple, en dernière question d'un dossier sur un cancer avec cachexie), les autres syndromes canaux paraissent beaucoup moins tombables aux ECN.
- Pour le reste, si vous pensez toujours aux urgences (compression médullaire, syndrome de la queue de cheval), vous ne devriez pas vous faire piéger.

Ce qui ne doit pas vous piéger aux ECN

- « Madame K., âgée de 42 ans, vous consulte pour un déficit douloureux du MSG, installé progressivement sur 1 mois. Dans ses antécédents, on relève essentiellement un cancer du sein gauche traité par chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie l'an dernier. À l'examen neurologique, vous retrouvez un déficit moteur prédominant sur les racines C7, C8 et D1 gauches, une abolition des ROT cubitopronateur et tricipital gauches ainsi qu'une anesthésie du bord interne de la main, de l'avant-bras et du bras gauche. »
L'atteinte des racines C7, C8 et D1 doit faire évoquer une lésion plexique basse. Dans ce contexte : origine postradique ou récursive tumorale locorégionale.
- « Monsieur C., âgé de 32 ans, forestier, se présente aux urgences suite à l'apparition progressive d'une PFP droite depuis 2 semaines. L'interrogatoire retrouve une douleur préalable en hémiceinture gauche au niveau du nombril depuis un mois et une "sciatique" droite qui le réveille chaque nuit depuis 8 jours. »
Il s'agit d'une atteinte de plusieurs racines distantes les unes des autres : c'est une atteinte multifocale multiradiculaire. Le seul mécanisme pathologique permettant d'expliquer ces atteintes radiculaires distantes les unes des autres est la dissémination via

le LCR : c'est un tableau de méningoradiculite. Le diagnostic sera confirmé par la PL. Les principaux diagnostics à envisager face à un tableau de méningoradiculite sont la maladie de Lyme et les infiltrations leucémique, carcinomateuse ou lymphomateuse. Ici le terrain et l'évolutivité sont très en faveur d'une maladie de Lyme (*item 101*).

- « Monsieur H., 64 ans, se plaint d'une gêne motrice de la main droite, progressivement croissante depuis 6 mois, indolore, qui le handicape de plus en plus. Elle est associée à une amyotrophie nette depuis 2 à 3 mois : il existe à l'inspection une amyotrophie nette des muscles interosseux de la main droite. À l'examen clinique, vous notez un déficit à 3/5 sur les interosseux et la pince I-V à droite; les ROT cubito-pronateur et médio-palmaire sont abolis à droite. L'examen de la sensibilité et le reste de l'examen neurologique sont sans particularité. »

Il s'agit d'une atteinte limitée au territoire C8-D1 droit, d'origine discale/cervicarthrosique probable.

- « Monsieur H., 64 ans, se plaint d'une gêne motrice de la main droite, progressivement croissante depuis 6 mois, indolore, qui l'handicape de plus en plus. Elle est associée à une amyotrophie nette depuis 2 à 3 mois : il existe à l'inspection une amyotrophie nette des muscles interosseux de la main droite. À l'examen clinique, vous notez un déficit moteur à 3/5 portant sur les interosseux, les pinces I/II et I/V et sur le deltoïde à droite. Les ROT achilléens et rotuliens sont abolis; les autres sont vifs aux MS. Il existe un signe de Babinski bilatéral. L'examen de la sensibilité est normal à tous les modes. Le reste de l'examen neurologique est sans particularité. »

Ici, contrairement à l'exemple précédent dont il constitue l'un des principaux diagnostics différentiels, l'association de signes centraux et de signes neurogènes périphériques, moteurs purs, est typique de SLA.

État confusionnel et trouble de conscience

*Objectifs : Diagnostiquer un état confusionnel et un trouble de la conscience.
Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*



Points clés

- Un syndrome confusionnel est une **URGENCE VITALE**, puisque sans traitement, il évolue le plus souvent vers le coma et la mort.
- Le syndrome confusionnel regroupe un ensemble de symptômes **FLUCTUANTS**, d'installation rapide sur quelques heures à quelques jours, témoignant d'anomalies diffuses du fonctionnement cérébral :
 - **TROUBLE DE LA VIGILANCE**;
 - désorientation temporo-spatiale, troubles mnésiques, troubles du raisonnement;
 - troubles du comportement;
 - propos incohérents...
- Ne pas confondre syndrome confusionnel et désorientation temporo-spatiale. Tous les patients confus sont désorientés, mais tous les patients désorientés ne sont pas confus (démence, Korsakoff, ictus amnésique, aphasie, retards mentaux...).
- Il n'y a pas de syndrome confusionnel sans trouble de la vigilance ++++.
- Un dogme communément admis est : **syndrome confusionnel fébrile = ponction lombaire**. En fait, il est nécessaire d'étendre ce raisonnement ++ à tout syndrome confusionnel d'étiologie non évidente après examen clinique, réalisation d'une imagerie cérébrale et récupération du bilan biologique = ponction lombaire.

Dossier 7	Monsieur M., 51 ans, alcoolotabagique chronique non sevré, est amené aux urgences par sa femme. Depuis 2 ou 3 jours, elle « ne le reconnaît plus ». Il a un comportement « bizarre », parfois complètement « inadapté ». Il déambule la nuit, l'air inquiet, alors qu'il dort toute la journée. Hier, il « s'est même perdu au supermarché alors qu'ils vont dans le même depuis 25 ans ». En fin d'après-midi, il allait bien mieux, mais tout a recommencé en pire cette nuit, et ce matin, elle avait même du mal à le réveiller.
Examen	GÉNÉRAL TA = 13/9; pouls = 108, apyrétique. Respiration eupnéique, pas d'anomalies cutanées. Hépatomégalie homogène, sans signes d'insuffisance hépatocellulaire. Le reste de l'examen est sans particularité. Dextro = 6,5 mmol/L.

	<p>NEUROLOGIQUE</p> <p>Cognition :</p> <ul style="list-style-type: none"> - somnolent, s'endort dès qu'il n'est plus stimulé ; - répond correctement aux questions (si répétées plusieurs fois) ; - exécute correctement les ordres simples et complexes ; - désorientation temporo-spatiale flagrante ; - troubles mnésiques importants (rétrogrades + antérogrades). <p>Motricité :</p> <ul style="list-style-type: none"> - pas de déficit ; - ROT vifs, sauf achilléens abolis des 2 côtés ; - tonus normal ; - RCP en flexion. <p>Sensibilité : RAS.</p> <p>Coordination : RAS.</p> <p>Nerfs crâniens : RAS.</p> <p>Champ visuel : RAS.</p>
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>Syndrome confusionnel :</p> <ul style="list-style-type: none"> - installation rapidement progressive sur 48 heures de symptômes fluctuants ; - trouble de la vigilance ; - désorientation temporospatiale et troubles mnésiques globaux ; - troubles du comportement. <p>Sans autre anomalie à l'examen neurologique (abolition des achilléens habituelle sur ce terrain).</p> <p>DIAGNOSTIC</p> <p>Syndrome confusionnel chez un alcoolique chronique (<i>cf. infra</i>).</p>

Causes de syndrome confusionnel chez l'alcoolique chronique

- ▶ Causes usuelles (*cf. infra*).
- ▶ Sevrage/intoxication alcoolique.
- ▶ Polyintoxication/létrogénie.
- ▶ Carence en vitamine B1 (Gayet-Wernicke).
- ▶ HED, HSD.
- ▶ Épilepsie.
- ▶ Diabète décompensé associé, pancréatite.
- ▶ Facteur déclenchant infectieux, inflammatoire...

Principaux diagnostics différentiels d'un syndrome confusionnel

Certains diagnostics sont classiquement opposés au syndrome confusionnel.

- ▶ En pratique, l'examen clinique permet facilement d'éliminer :
 - ◆ un syndrome démentiel :

- pas de trouble de la vigilance +++ (*pour les ECN*) ni de fluctuations
- l'interrogatoire et/ou le contexte permettent de s'assurer de l'ancienneté des symptômes
- ◆ un ictus amnésique :
 - dysfonctionnement ÉLECTIF de la mémoire antérograde, d'apparition brutale, d'origine indéterminée
 - amnésie rétrograde de quelques jours ou semaines fréquemment associée
 - le patient pose toujours les mêmes questions : « Qu'est-ce que je fais là... »
 - ne touche pas les connaissances « sémantiques », les noms des proches...
 - l'examen neurologique est strictement NORMAL en dehors du trouble mnésique
 - résolution spontanée en quelques heures
- ◆ un syndrome de Korsakoff :
 - atteinte ÉLECTIVE, durable et définitive de la mémoire antérograde avec oubli à mesure
 - préservation de la mémoire rétrograde
 - fabulations et fausses reconnaissances
 - pas de troubles de la vigilance +++
 - lésion du circuit de Papez (mamillo-hippocampo-thalamique), d'origines diverses (séquelles de Gayet-Wernicke, d'une méningo-encéphalite herpétique...)
- ▶ Il est en revanche parfois beaucoup plus difficile de faire la différence avec :
 - ◆ une aphasie :
 - piège CLASSIQUE +++
 - distinction entre une aphasie non fluente et une atteinte globale des fonctions supérieures parfois très difficile, selon le contexte +++
 - jargon facilement reconnaissable dans les aphasies de Wernicke
 - pas de trouble de la vigilance
 - ◆ une psychose aiguë ou une pharmacopsychose :
 - agitation, délire, hallucinations
 - attention à la moindre atypie (hallucinations visuelles, troubles du langage, signes de localisation)
 - si fièvre, toujours évoquer la méningo-encéphalite herpétique +++

N.B : d'autres syndromes neurologiques rares peuvent parfois se discuter (hors objectifs ECN) : mutisme akinétique, hypersomnies, aréactivité psychogène.

Mémoire

Mémoire RÉTROGRADE (souvenirs)

- ▶ Explicite (hippocampe et cortex) :
 - ◆ épisodique : connaissances acquises dans un contexte temporel et spatial particulier (« hier, je suis allé au cinéma »)
 - ◆ sémantique : connaissances générales acquises hors d'un contexte particulier (« le chien est le meilleur ami de l'homme »)

- ▶ Implicite = procédurale (noyau gris centraux) : compétences acquises plus que mémoire au sens propre (jouer d'un instrument de musique, conduire...).

Mémoire ANTÉROGRADE (faits récents)

- ▶ Atteinte hippocampique (Alzheimer/ictus amnésique/Korsakoff) :
 - ◆ informations encodées, mais non stockées
 - ◆ pas d'amélioration par l'indiçage (quel animal y avait-il dans la liste?)
 - ◆ nombreuses intrusions (le patient croit reconnaître des mots qui n'étaient pas présentés auparavant)
- ▶ Atteinte sous-cortico-frontale (démence vasculaire, SEP...) :
 - ◆ information encodées, stockées mais difficiles à récupérer
 - ◆ amélioration par l'indiçage ++
 - ◆ peu d'intrusions

N.B : À part, la mémoire DE TRAVAIL (quelques secondes, retenir un numéro de téléphone en le lisant sur l'annuaire pour le composer aussitôt – évaluable par l'empan mnésique : faire répéter, à l'endroit ou à l'envers, des séries de nombres).

Mécanismes et principales causes des syndromes confusionnels

Atteintes du métabolisme neuronal

- ▶ Altérations directes et diffuses du fonctionnement neuronal et/ou synaptique d'origine métabolique, SANS SIGNES DE LOCALISATION.
- ▶ Archétype : encéphalopathies métaboliques/endocriniennes.
- ▶ Principales causes :
 - ◆ hypoglycémie
 - ◆ dysnatrémie (hypo/hyper)
 - ◆ hypercalcémie (*souvent oublié ++++*)
 - ◆ encéphalopathies hépatiques, rénales, respiratoires, bas débit (défaillance cardiaque, sepsis sévère ou choc : diagnostic évident dans le contexte +++)
 - ◆ encéphalopathies endocriniennes (thyrotoxicose, surrénales...)
 - ◆ pré-DT (*delirium tremens*) et DT +++ (l'apparition de la fièvre marque classiquement le passage entre les deux)
 - ◆ toxiques/sevrage/iatrogénie ++
 - ◆ état de mal épileptique non convulsif
 - ◆ encéphalopathie de Gayet-Wernicke (*à part, puisque avec signes de localisation : syndrome cérébelleux et paralysies oculomotrices [cf. Mot du conférencier]*)
 - ◆ autres causes exceptionnelles (*hors objectifs ECN*)

Troubles de la vigilance induits par une atteinte des structures de l'éveil


- ▶ Atteinte des voies de l'éveil (substance réticulée ascendante activatrice projetant sur les noyaux profonds et l'ensemble du cortex), secondaire à une LÉSION CÉRÉBRALE (soit directement soit par contrainte mécanique à distance sur le tronc cérébral : élongation, torsion).
- ▶ Le trouble de la vigilance est à l'origine des anomalies des fonctions supérieures.

- ▶ Présence de SIGNES DE LOCALISATION.
- ▶ Principales causes :
 - ◆ vasculaires au sens large : hématome cérébral, infarctus cérébral (selon leur localisation et leur taille, notamment), hémorragie méningée, HSD, TVC...
 - ◆ tumeurs intracrâniennes
 - ◆ infectieuses = abcès cérébral, empyème, méningo-encéphalite (herpétique ++)... (*pas les méningites par définition pour les ECN*)

Décompensation d'un état cognitif fragile

- ▶ Sujets âgés et/ou ayant une maladie cérébrale chronique évoluée (Alzheimer, SEP grabataire...).
- ▶ États d'agitation, troubles cognitifs isolés, ou authentiques syndromes confusionnels.
- ▶ Principales causes :
 - ◆ rétention urinaire aiguë ou subaiguë (*attention au piège classique des mictions par regorgement sur globe urinaire +++*)
 - ◆ fécalome
 - ◆ toute affection intercurrente (fièvre, syndrome infectieux, déshydratation, iatrogénie...)

Bilan d'un syndrome confusionnel

- ▶ Au lit du malade :
 - ◆ examen général et neurologique, palper le ventre +++
 - ◆ glycémie capillaire +++++ 
 - ◆ récupérer anamnèse, antécédents et liste des médicaments
- ▶ Biologie standard :
 - ◆ NFS, CRP, ionogramme sanguin, urée, créatinine
 - ◆ calcémie +++ (*souvent oubliée...*)
 - ◆ GDSA
 - ◆ TP, TCA, fibrinogène
 - ◆ bilan hépatique : ASAT, ALAT, gamma-GT, PAL, facteur V
- ▶ Bilan souvent suffisant.
- ▶ Imagerie cérébrale : scanner cérébral sans injection systématique, SAUF si cause évidente et amélioration rapide dès la levée de la cause.
- ▶ Recherche de toxiques si éléments d'orientation : OH, BZD...
- ▶ En l'absence de diagnostic à ce stade :
 - ◆ PL, y compris en l'absence de fièvre (méningo-encéphalite herpétique, hémorragie méningée...)
 - ◆ dès que possible : IRM cérébrale et EEG

Confusion fébrile au retour d'un pays tropical

- ▶ Neuropaludisme.
- ▶ Fièvre typhoïde.
- ▶ Méningo-encéphalite infectieuse aiguë.

Prise en charge initiale d'un syndrome confusionnel

URGENCE DIAGNOSTIQUE ET THÉRAPEUTIQUE +++.

Tout syndrome confusionnel évolue le plus souvent spontanément vers le coma et la mort : hospitalisation systématique ⚠.

- ▶ Mise en condition :
 - ◆ repos au lit strict
 - ◆ arrêt de l'alimentation orale 0
 - ◆ glycémie capillaire systématique
 - ◆ palper le ventre, regarder les muqueuses et les pupilles ++
 - ◆ pose d'une voie veineuse (sérum physiologique +++). Si contre-indication : G5 + vitamine B1 IV!) 0
- ▶ Bilan (*cf. supra*).
- ▶ Si cause évidente (hypoglycémie chez un diabétique, fécalome ou rétention aiguë d'urines chez le sujet âgé fragile, ivresse aiguë...) et amélioration rapide après levée de la cause => arrêt bilan et surveillance.
- ▶ Dans les autres cas :
 - ◆ imagerie cérébrale en urgence (en pratique, scanner sans injection)
 - ◆ recherche : lésion cérébrale, effet de masse, engorgement...
 - ◆ si scanner normal, PL quasi systématique, recherche de toxiques...

Causes de coma calme avec myosis serré bilatéral punctiforme aréactif

- ▶ Intoxication aux opiacés (héroïne, morphine) ou lésion protubérantielle étendue.
- ▶ Coma réversible en cas d'intoxication opiacée (injection de naloxone : Narcan® IVSE) (*item 214*).

Causes de coma avec mydriase bilatérale

- ▶ Anoxie aiguë.
- ▶ Hypothermie.
- ▶ Toxiques (barbituriques, atropiniques, tricycliques +++).
- ▶ Lésion massive du tronc cérébral (*pre-mortem...*).

Critères légaux de « mort cérébrale »

Absence de conscience et d'activité motrice spontanée, abolition de tous les réflexes du tronc cérébral, abolition de la respiration spontanée, avec 2 EEG de 30 min plats et aréactifs à 4 heures d'intervalle (ou une artériographie cérébrale montrant un arrêt de la vascularisation cérébrale). Les exceptions sont essentiellement les hypothermies profondes et les intoxications aux barbituriques qui sont toutes deux réversibles, bien que suivant les critères EEG +++.



Le mot du confrencier

Objectifs ECN

Sujet archi-classique, déjà tombé et qui retombera encore. Soyez systématiques +++. Un sujet sur la méningo-encéphalite herpétique révélée par une confusion fébrile est tombé à l'Internat en 2003.

↷ Réflexes

- Toujours garder à l'esprit la difficulté de distinguer un syndrome confusionnel et des troubles du langage.
- JAMAIS de G5 % sans B1 chez l'alcoolique ou le dénutri (le Gayet-Wernicke n'est pas un accident de sevrage +++)).

Une fois que vous avez compris ce qui précède

Le plus souvent, il est très facile d'authentifier les troubles de la vigilance devant un patient présentant un ralentissement idéatoire, ou ayant tendance à s'endormir dès qu'on arrête de le stimuler... Dans 95 % des cas, la vigilance est diminuée dans un syndrome confusionnel. Cependant, d'autres situations peuvent être beaucoup plus difficiles à identifier :

- lorsque les patients ont des périodes d'agitation en alternance avec des périodes de calme (par exemple dans un contexte de thyrotoxicose ou de DT) ;
- lorsque la vigilance fluctue très lentement ou se manifeste par des signes frustrés (par exemple lors de l'inversion du cycle nyctéméral au stade initial de l'encéphalopathie hépatique).

Ce qui ne doit pas vous piéger aux ECN

- « Monsieur F, 55 ans, est conduit aux urgences par sa femme, qui a toutes les difficultés à le contrôler. Il est extrêmement agité, en sueurs. Il semble terrorisé par moments, hagard à d'autres. Il tient des propos complètement incohérents. Il s'endort sur la chaise des urgences. Il devient finalement incontrôlable si bien qu'il faut tout le personnel des urgences pour le maîtriser. Sa femme vous explique qu'il n'a aucun antécédent, mais que depuis quelques semaines, il a perdu beaucoup de poids alors qu'il mange plus que jamais, "peut-être parce qu'il a la diarrhée". Il est constamment en sueurs, de plus en plus anxieux et irascible et a les mains qui "tremblent". À l'examen, vous retrouvez une tachycardie sinusale


bien tolérée à 121/min, un tremblement fin d'attitude, sans autre signe focal à l'examen neurologique.»

La présentation clinique est celle d'un syndrome confusionnel sur le mode agité (à comparer au dossier en début de chapitre +++).
Diagnostics à évoquer : DT, par argument de fréquence et thyrotoxicose (contexte évocateur +++).

- « Monsieur L., 62 ans, alcoolique chronique, est amené par les pompiers pour "confusion". Suite à un bilan de première intention normal (biologie et scanner cérébral sans injection), il est perfusé "avec du glucosé pour éviter une hypoglycémie", mis sous benzodiazépines *per os* et hospitalisé pour surveillance la nuit. On vous rappelle le lendemain pour une aggravation de sa confusion. À l'examen, il existe alors un syndrome ataxique cérébelleux des 4 membres, une paralysie bilatérale des VI.»

Il s'agit ici de l'association d'un syndrome confusionnel, de paralysies oculomotrices et d'un syndrome cérébelleux, TYPIQUE d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke.

Encéphalopathie de Gayet-Wernicke

- Cause FRÉQUENTE de syndrome confusionnel, volontiers associée à des paralysies oculomotrices, une hypertonie oppositionnelle et un syndrome cérébelleux.
- Conséquence d'une carence en vitamine B1 (souvent précipité par la perfusion de glucosé qui consomme les dernières réserves en B1, qui est un cofacteur du cycle de Krebs). Ce n'est pas un accident de sevrage +++.
- Principaux facteurs de risque : dénutrition (alcoolisme chronique, cachexie...) et vomissements sur de longues périodes (postchimiothérapie, grossesse...).
- Principaux risques évolutifs si traitement retardé : évolution vers le coma et la mort (comme tout syndrome confusionnel non traité) ou syndrome de Korsakoff.
- IRM : hypersignaux FLAIR autour du V3 et du V4 (non nécessaire au diagnostic).
- En pratique, c'est la réponse au traitement qui confirme le diagnostic, les tests diagnostiques étant peu fiables et impossibles à récupérer en temps utile (dosage B1, activité transcétolasique des hématies...).
- L'apport de vitamine B1 IV est une urgence vitale +++ .

ITEM 63

Confusion et démence chez le sujet âgé

Objectifs : Diagnostiquer un syndrome confusionnel, un syndrome démentiel, une maladie d'Alzheimer chez la personne âgée.

Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier la prise en charge.



Points clés

- **Démence** = altération durable des fonctions cognitives responsable d'un **RETEN-TISSEMENT SOCIAL** pour le patient. De multiples critères existent, qu'il n'est pas nécessaire de connaître pour les ECN.
- La première cause de syndrome démentiel est la maladie d'Alzheimer, suivie par les démences mixtes (neurodégénératives + vasculaires) et les démences vasculaires.
- Le profil évolutif du syndrome démentiel est un élément fondamental de la démarche diagnostique +++ :
 - devant une évolution lentement évolutive sur plusieurs années chez le sujet âgé, les causes « curables » sont exceptionnelles;
 - la question se pose en revanche devant un syndrome démentiel rapidement évolutif (sur quelques mois). Dans ce cas, il faut penser aux maladies à prions, aux « démences » paranéoplasiques, à l'HSD (mode de révélation rarissime), à l'HPN, à la neurosyphilis...

Dossier 8 Madame J., âgée de 68 ans, est conduite à votre consultation par son mari qui ne supporte plus la situation actuelle. Sa femme, autrefois très active, ne fait « plus rien à la maison ». Elle qui s'occupait de tout avant ne fait « plus le ménage ni la cuisine ». Tout a commencé il y a quelques années, quand « elle a commencé à faire n'importe quoi à la maison », « à oublier ses lunettes dans le frigo », « à faire cuire des yaourts... ». Depuis 2 ans « elle ne sait plus s'habiller ». Au début, « elle mettait son gilet à l'envers », mais maintenant « elle met les jambes dedans ». Elle ne se souvient plus des prénoms de ses petits enfants. Cela fait plusieurs mois qu'ils n'ont « vu personne », parce qu'il est « gêné » de la situation.

Examen

GÉNÉRAL
Bon état général.
Apyrétique.
TA = 13/7, pouls = 81.
NEUROLOGIQUE
Cognition :
– vigilance parfaite; anosognosie;
– MMS : 14/30;

	<ul style="list-style-type: none"> - désorientation temporo-spatiale ; - troubles mnésiques importants en rappel libre, 7/16 en rappel indicé, 5/16 en rappel différé, 3 intrusions ; - impossibilité de mimer l'utilisation d'objets de la vie courante ; - nombreuses erreurs dans les épreuves de dénomination et d'appariement d'objets ; - manque du mot. <p>Motricité :</p> <ul style="list-style-type: none"> - pas de déficit moteur ; - pas de troubles du tonus ; - ROT tous présents, symétriques. RCP en flexion. <p>Sensibilité : RAS.</p> <p>Coordination : RAS.</p>
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>Chronique, progressive.</p> <p>Troubles de la mémoire, non améliorés par l'indiçage, avec de nombreuses intrusions (atteinte hippocampique).</p> <p>Syndrome aphaso-apraxo-agnosique.</p> <p>Retentissement social important.</p> <p>DIAGNOSTIC</p> <p>Il s'agit d'un syndrome démentiel (altération durable d'au moins deux fonctions cognitives, ayant un retentissement social).</p> <p>Sous la forme d'un syndrome aphaso-apraxo-agnosique.</p> <p>Le diagnostic évoqué est une maladie d'Alzheimer.</p>

Diagnostics différentiels d'un syndrome démentiel

- ▶ Essentiellement, le syndrome dépressif du sujet âgé, qui peut se manifester sous une forme pseudodémentielle. En général, les troubles thymiques sont au premier plan, mais ce n'est pas toujours le cas. Un traitement antidépresseur d'épreuve peut être nécessaire.
- ▶ Le syndrome confusionnel n'est qu'exceptionnellement un diagnostic différentiel du syndrome démentiel (*item 199*).

Principales causes de syndromes démentiels d'évolution « lente » (sur plusieurs années)

Démences « corticales »

- ▶ Démence d'Alzheimer (2/3 des démences) :
 - ◆ atteinte de la mémoire et des fonctions instrumentales au premier plan (*cf. Mot du conférencier*)
 - troubles de la mémoire de type hippocampique (*item 199*)
 - syndrome aphaso-apraxo-agnosique
 - ◆ sur le plan anatomopathologique :
 - atrophie temporale interne ++
 - mort neuronale

- dégénérescence neurofibrillaire (accumulation de protéine tau)
- plaques séniles (dépôts amyloïdes extracellulaires)
- ▶ Démences lobaires frontotemporales :
 - ◆ symptomatologie TRÈS DIFFÉRENTE d'une maladie d'Alzheimer, avec au premier plan des troubles du comportement de type frontal (agressivité, grossièreté, désinhibition, comportement d'urination...) et une hyperoralité
 - ◆ troubles mnésiques, du langage et des fonctions instrumentales au second plan
 - ◆ plus rares que la maladie d'Alzheimer
 - ◆ formes à début plus jeune (avant 60 ans le plus souvent)
- ▶ Démence à corps de Lewy : syndrome parkinsonien, hallucinations visuelles, hypersensibilité aux neuroleptiques
- ▶ Démences vasculaires « corticales » :
 - ◆ démence post-AVC
 - ◆ survient lors de lésions dans des zones corticales « stratégiques » (lobe frontal, cortex associatifs...)
 - ◆ apparition juste après ou à distance de l'AVC
 - ◆ association fréquente à une maladie d'Alzheimer (« démence mixte » : 2^e cause de démence après la maladie d'Alzheimer)

Démences « sous-cortico-frontales »

- ▶ Atteinte des fonctions exécutives au premier plan (*cf. Mot du conférencier*).
- ▶ Troubles mnésiques de type sous-cortico-frontal (*item 199*).
- ▶ Principales étiologies :
 - ◆ démences vasculaires « sous-corticales »
 - maladies des petites artères cérébrales (*item 133*)
 - accumulation de lésions sous-corticales dans des régions stratégiques (thalamus)
 - évolution par à-coups ou progressive
 - association fréquente à une maladie d'Alzheimer, comme pour les démences post-AVC
 - ◆ hydrocéphalie à pression normale (*cf. infra*)
 - ◆ certaines affections chroniques « sous-corticales » à des stades très évolués (SEP, Parkinson, Wilson, Huntington...)

Hydrocéphalie à pression normale

C'est un trouble chronique de la résorption du LCR (physiopathologie discutée ++)
entraînant une dilatation quadrivericulaire à LONG TERME (plusieurs années :
situation complètement différente des hydrocéphalies aiguës [*item 146*]).

- ▶ Pas d'HTIC (compensation ++), JAMAIS de céphalées +++.
- ▶ Conséquences sur le parenchyme cérébral sous la forme de la classique triade d'Hakim et Adams :
 - ◆ troubles cognitifs de type sous-cortico-frontal
 - ◆ marche à petits pas
 - ◆ troubles sphinctériens

- ▶ Imagerie cérébrale (IRM ou scanner) : dilatation quadrivericulaire, sans atrophie corticale majeure, hypersignaux T2 périventriculaires (résorption transépendymaire, apparaissant hypodense au scanner).
- ▶ Régression partielle ou complète possible après PL soustractive (test diagnostique et thérapeutique : « démence curable »). Si efficace, discuter dérivation.

Principales causes de syndromes démentiels d'évolution « rapide » (sur quelques semaines à quelques mois)


- ▶ POE frontal (HSD chronique, méningiome...).
- ▶ Démences infectieuses :
 - ◆ syphilis tertiaire (*item 95*)
 - ◆ démences liées à l'infection par le VIH : encéphalite à VIH, LEMP (*item 146*)
- ▶ Maladies à prions :
 - ◆ évolution sur quelques semaines ou quelques mois jusqu'au décès
 - ◆ présentation initiale variable :
 - hallucinations
 - syndrome cérébelleux
 - troubles du comportement
 - myoclonies
 - ◆ *diagnostic : dosage protéine 14.3.3 dans le LCR, EEG (dégradation progressive avec apparition d'ondes périodiques), et anomalies IRM évocatrices*
 - ◆ *N.B : il existe d'autres maladies à prions, mais seule la maladie de Creutzfeld-Jacob est à connaître pour les ECN*
- ▶ « Démence » paranéoplasique = encéphalite limbique :
 - ◆ atteinte encéphalitique prédominant sur le lobe limbique, entraînant principalement des troubles du comportement et de la mémoire
 - ◆ tableau volontiers « confuso-démientiel »
 - ◆ le plus souvent, satellite d'un cancer pulmonaire à petites cellules
- ▶ Certaines endocrinopathies : hypothyroïdie, carence en vitamine B12.

Bilan d'un syndrome démentiel

Objectif : identifier une cause « curable » +++. ⚠

- ▶ Imagerie cérébrale systématique :
 - ◆ scanner cérébral
 - ◆ IRM cérébrale (surtout si sujet jeune ou atypie)
- ▶ Bilan biologique :
 - ◆ NFS, VS, CRP
 - ◆ iono sang, urée, créatinine, glycémie, calcémie +++
 - ◆ sérologie VIH, TPHA-VDRL
 - ◆ T4, TSHus, vitamines B12, B9
 - ◆ selon présentation : PL (neurosyphilis, protéine 14.3.3), EEG...

Prise en charge d'un syndrome démentiel

- ▶ Éliminer un diagnostic différentiel.
- ▶ Bilan à la recherche d'une cause curable. 
- ▶ Traitement médicamenteux :
 - ◆ discuter traitement antidépresseur d'épreuve systématiquement (éviter anticholinergiques ++)
 - ◆ traitement spécifique par anticholinestérasiques d'action centrale :
 - ralentit la vitesse d'évolution de la maladie
 - à débiter précocement
 - indiqué dans la démence d'Alzheimer (par exemple : Aricept®, Exelon®, Reminyl®) et certains types de démences vasculaires
 - ◆ traitement des troubles du comportement : neuroleptiques en dernier recours (contre-indiqués dans la démence à corps de Lewy)
- ▶ Mesures associées :
 - ◆ ALD 30, 100 %
 - ◆ soutien psychologique (patient ET famille)
 - ◆ entretien cognitif si possible, aide occupationnelle (club du 3^e âge)
 - ◆ adaptation du quotidien :
 - aides au domicile
 - adaptation du domicile (éviter situations à risque : gaz...)
 - structures d'accueil (hôpital de jour...)
 - assistante sociale
 - éducation de la famille
 - ◆ maintien au domicile dans la mesure du possible : ergothérapeute...
 - ◆ placement, sinon
- ▶ Mesures de protection des biens :
 - ◆ sauvegarde de justice
 - ◆ curatelle ou tutelle (*item 52*)

Syndrome confusodélirant ou démentiel chez un sujet VIH

- ▶ Encéphalite CMV (en plus des encéphalites tout-venant...).
- ▶ LEMP (*item 146*).
- ▶ Encéphalite VIH.
- ▶ Neurosyphilis.
- ▶ Cryptocoque.

N.B : prévoir PL avec sérologies et PCR virales, et un traitement probabiliste dans l'attente des résultats.



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

Méfiance sur cet item, très à la mode actuellement, pouvant faire l'objet d'un dossier transversal (diagnostic neurologique, conséquences pour le patient et l'entourage, prise en charge, complications type chutes...).

Ce que les externes ont du mal à comprendre

- Les fonctions cognitives sont « l'ensemble des fonctions qui permettent de prendre connaissance de son environnement et d'interagir avec lui ».
- Les fonctions exécutives permettent la planification de tâches complexes, leur décomposition en sous-tâches séquentielles organisées logiquement, en utilisant ou en inhibant au contraire des schémas prédéterminés. Elles sont précocement touchées dans les démences « sous-cortico-frontales ».
- Les fonctions instrumentales (praxies : réalisation de gestes; gnosies : reconnaissance selon différentes modalités sensorielles; langage) sont plus directement liées au cortex et sont donc précocement atteintes dans les démences « corticales » et en particulier dans la maladie d'Alzheimer :
 - on parle d'apraxie lorsque des gestes de difficulté variable ne peuvent être réalisés, sans que cela soit expliqué par un déficit moteur ou sensitif (apraxie constructive : impossibilité de recopier une figure complexe; apraxie de l'habillage...);
 - on parle d'agnosie lorsque le sujet ne peut reconnaître des « objets », sans que cela soit expliqué par un déficit sensoriel (prosopagnosie : non-reconnaissance des visages...).

Langage

Trouble du langage = aphasie, à distinguer des troubles de l'articulation = dysarthrie, et des troubles de la phonation = dysphonie (*item 337*).

On distingue les aphasies fluentes (débit préservé ou augmenté) des aphasies non fluentes (débit amoindri pouvant aller jusqu'au mutisme). Pour les ECN, seuls 2 types d'aphasie sont à connaître.

Aphasie de Broca

- Non fluente.
- Compréhension plus ou moins préservée.
- Production très altérée : agrammatisme, paraphasies phonémiques (transformation d'un mot en un ensemble phonétique, soit un non-mot, soit un mot inadapté au sens de la phrase, par exemple mappemonde pour télécommande), stéréotypies (répétition, par exemple «tan, tan, tan...»).
- Liée à des lésions frontales, «près de la zone motrice de la bouche».
- Volontiers associée à une anxiété intense.

Aphasie de Wernicke

- Fluente.
- Compréhension nulle.
- Production anormale mais augmentée : jargon, paraphasies sémantiques (utilisation à la place d'un mot d'un autre mot du même champ sémantique, comme table pour chaise) et phonémiques.
- Liée à des lésions postérieures, temporales, «à proximité du cortex auditif».
- Anosognosie fréquente.

Pathologies neurologiques centrales

Tumeurs intracrâniennes

*Objectifs : Diagnostiquer une tumeur intracrânienne.
Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*

Points clés

- Une tumeur est une prolifération cellulaire, sans présumer de sa nature bénigne ou maligne.
- Première cause chez l'adulte : métastases de cancers solides.
- TOUJOURS évoquer l'hypothèse d'un abcès cérébral devant une tumeur intra-axiale.
- TOUJOURS se méfier des POE (tumeurs, hématomes, abcès...) de la fosse postérieure qui exposent au risque d'hydrocéphalie aiguë et/ou de compression directe du tronc cérébral, pouvant entraîner une mort subite.

Dossier 9

Monsieur G., 56 ans, consulte aux urgences pour des « maux de tête » apparus il y a une dizaine de jours et s'aggravant progressivement depuis. Depuis toujours, il a « parfois mal à la tête, d'habitude le soir en rentrant du travail », mais il « n'a jamais eu mal comme ça ». Depuis quelques jours, les céphalées sont devenues permanentes, semblent plus importantes le matin au réveil et résistent au traitement antalgique, et il a l'impression de voir « de moins en moins bien ». Il a eu peur ce matin, à cause d'un épisode très bref « peut-être d'une seconde » durant lequel il « ne voyait plus rien » alors qu'il nouait ses lacets. Ce matin, il a vomi à plusieurs reprises, sans trop savoir pourquoi. Il avait « un peu moins mal à la tête après, puis tout est revenu ».

Examen

GÉNÉRAL
Céphalées diffuses, EVA = 7/10, apyrétique.
TA = 145/75, pouls = 66.
Nuque souple.
NEUROLOGIQUE
Cognition : RAS.
Motricité :
– marche : RAS ;
– pas de déficit ;
– ROT plus vifs à gauche ;
– signe de Babinski à gauche.
Sensibilité : RAS.
Coordination : RAS.
Nerfs crâniens : RAS.
Champ visuel : RAS.
Fond d'œil : œdème papillaire bilatéral prédominant à gauche.

**Analyse
sémio.****SYMPTOMATOLOGIE**

Céphalée AIGUË (récente, inhabituelle), d'installation progressive (*item 188*) : majorée le matin au lever (positionnelle, aggravée par la position allongée).

Symptomatologie visuelle :

- flou visuel avec œdème papillaire bilatéral ;
- probables éclipses visuelles (pertes de vision binoculaire très brèves, positionnelles).

Vomissements faciles, sans effort, « en jet », soulageant les céphalées.

DIAGNOSTIC

Céphalée AIGUË = SECONDAIRE jusqu'à preuve du contraire +++ (*item 188*).

Syndrome d'HTIC d'installation progressive faisant suspecter un POE (tumeur ou abcès, en particulier).

Le syndrome d'HTIC en lui-même ne permet pas d'expliquer le syndrome pyramidal.

L'hypothèse la plus probable ici est qu'un POE soit à l'origine à la fois de l'HTIC et du syndrome pyramidal (compression directe ou indirecte par engagement temporal).

Principales causes de céphalées aiguës d'installation progressive

- ▶ HTIC :
 - ◆ avec lésion intracrânienne :
 - tumeurs intracrâniennes (*autres modes de révélation : crises partielles, déficits focaux, troubles du comportement, hydrocéphalie responsable de céphalées brutales...*)
 - abcès cérébral
 - HSD
 - TVC
 - ◆ sans lésion intracrânienne (*cf. infra*)
 - ◆ hydrocéphalies (*cf. Mot du conférencier*)
- ▶ Syndrome méningé, quelle qu'en soit la cause.
- ▶ Maladies artérielles :
 - ◆ maladie de Horton +++
 - ◆ dissection des artères cervicales et/ou intracrâniennes
 - ◆ angéites cérébrales
- ▶ Encéphalopathie hypertensive.
- ▶ Causes ORL, OPH...

HTIC « bénigne »

- ▶ Parfois le bilan d'une HTIC ne retrouve ni lésion cérébrale, ni hydrocéphalie, alors que la pression mesurée par la PL (non contre-indiquée en l'absence de lésion ou d'hydrocéphalie non communicante, donc sans risque d'engagement +++) confirme l'élévation de la pression intracrânienne au-dessus de 20 cm d'eau.

- ▶ L’HTIC est due entre autres à un œdème cérébral diffus, mais la physiopathologie de cette affection reste discutée. C’est ce que l’on appelait autrefois HTIC «bénigne», ou «*pseudo-tumor cerebri*». Si elle ne peut pas être à l’origine d’un engagement en l’absence d’effet de masse (d’où HTIC «bénigne»), elle peut conduire à la cécité définitive.
- ▶ Elle peut être secondaire :
 - ◆ origine métabolique : hyponatrémie, corticothérapie, syndrome de Cushing...
 - ◆ origine toxique (dérivés de la vitamine A)
- ▶ Elle peut aussi survenir sur un terrain particulier (femme jeune, obèse), sans qu’aucune cause ne soit retrouvée : HTIC «bénigne» idiopathique.
- ▶ Le traitement de ces HTIC repose sur celui des facteurs étiologiques lorsqu’on en trouve, ainsi que sur des PL soustractives et éventuellement sur la prescription de Diamox®. En cas de résistance à cette prise en charge et lorsque le pronostic visuel est en jeu, un traitement chirurgical doit être proposé.

Sémiologie radiologique des principales tumeurs intracrâniennes (cf. fig. 4)

L’aspect radiologique d’une tumeur intracrânienne intra-axiale est un élément d’orientation important mais le DIAGNOSTIC DÉFINITIF RESTE ANATOMOPATHOLOGIQUE +++.

Type	Lésion(s)	Point de départ	IRM	Scanner	Prise de contraste
Tumeurs intra-axiales (le plus souvent sus-tentorielles = au-dessus de la tente du cervelet = hémisphérique) chez l’adulte +++					
Métastases : 3/4 des tumeurs intracrâniennes de l’adulte (origine +++ = poumon, sein, prostate, rein, et mélanome)	Arrondies Souvent multiples +++	Parenchyme le plus souvent	Hypo, iso, ou hyper-T1	Iso/hypo-denses, hyperdenses si hémorragiques	OUI Annulaire, en « cocarde »
Glioblastome	Infiltrante	Parenchyme sus-tentoriel	Hypo-T1 au centre (nécrose), hyper-T2 (tumeur et œdème)	Hypodense mal limité	OUI Très hétérogène
Astrocytome	Bien limitée	Parenchyme sus-tentoriel	Hyper-T2, iso-T1	Hypodense	NON
Lymphome	Infiltrante	Parenchyme cérébral, autour des ventricules +++, NGC	Variable, le plus souvent hypo-T1 et hyper-T2	Lésions modérément hyperdenses, uniques ou multiples	OUI Homogène et intense

Type	Lésion(s)	Point de départ	IRM	Scanner	Prise de contraste
Diagnostic différentiel = abcès cérébral (aspect radiologique proche de celui des métastases)	Bien limitée	Parenchyme, sus et sous-tentorial	Variable, le plus souvent hypo-T1 et hyper-T2	Lésions multiples, hypo ou isodenses	OUI Annulaire, en « cocarde »
Tumeurs extra-axiales					
Méningiome	Bien limitée	Méningé, avec hyperostose en regard	Masse extra-axiale, méningée, en iso-T1	Isodense ou discrètement hyperdense (calcifications)	OUI Homogène et intense
Neurinome	Bien limitée	Aux dépens d'un tronc nerveux (VIII le plus souvent)	Masse extra-axiale en iso-T1, iso-T2	Isodense	OUI Homogène et intense
<p>Dans tous les cas :</p> <ul style="list-style-type: none"> – le syndrome tumoral peut être à l'origine de complications, qu'il faut rechercher au stade préclinique (début d'engagement +++, hydrocéphalie +++...); – on retrouve fréquemment autour de la tumeur un hypersignal T2 correspondant à un œdème périlésionnel, non spécifique d'un processus malin (fréquent en cas d'abcès, possible en cas de méningiome). 					

Cas particulier : tumeurs de la région sellaire (adénome hypophysaire essentiellement *[item 220]*)

- ▶ Signes endocriniens :
 - ◆ hypersécrétion : adénome à prolactine, GH (acromégalie) ou corticotrope (maladie de Cushing)
 - ◆ insuffisance antéhypophysaire (adénome non sécrétant)
 - ◆ syndrome hypothalamique (trouble de la soif, de l'appétit, diabète insipide...)
- ▶ Signes visuels :
 - ◆ compression chiasmatique avec hémianopsie bitemporale
 - ◆ BAV

Signes évocateurs de malignité en imagerie

- ▶ Tumeur mal limitée, infiltrante.
- ▶ Tumeurs multiples (métastases, glioblastome multiforme).
- ▶ Prise de contraste HÉTÉROGÈNE.
- ▶ Effet de masse important.
- ▶ Évolutivité franche sur imageries successives.

En dehors d'une tumeur, diagnostic à toujours évoquer face à un POE intra-axial

- ▶ ABCÈS CÉRÉBRAL ++++ (cause curable pouvant se présenter sans fièvre et sans anomalie du bilan biologique +++), d'autant plus sur terrain immunodéprimé (greffé, OH...).
- ▶ Le risque d'un abcès cérébral est lié à son évolution IMPRÉVISIBLE. Une aggravation brutale potentiellement fatale peut survenir à n'importe quel moment +++.
- ▶ Toujours penser à la toxoplasmose chez le sujet à risque VIH ++.

Bilan de céphalées récentes d'installation progressive

- ▶ Biologie :
 - ◆ NFS, VS, CRP, iono sang, bilan hépatique, EPP, TP-TCA, hémocultures si fièvre :
 - recherche un syndrome inflammatoire (Horton, tumeurs, abcès cérébral) : n'élimine pas un abcès si absent +++
 - recherche un trouble de la coagulation (hématome, thrombose)
 - ◆ groupe, Rh, RAI si biopsie envisagée
- ▶ L'imagerie est l'élément fondamental 0 :
 - ◆ scanner cérébral SANS puis AVEC injection de produit de contraste
 - ◆ IRM à faire rapidement en cas de doute diagnostique et discuter PL (méningite)

Prise en charge d'une HTIC

C'est une URGENCE DIAGNOSTIQUE ET THÉRAPEUTIQUE 0. L'hospitalisation est systématique.

Recherche de signes cliniques de gravité 0


- ▶ Trouble de la vigilance.
- ▶ Asymétrie pupillaire.
- ▶ Atteinte respiratoire (pauses, dyspnée : Cheynes-Stokes ++ ou autre).
- ▶ Dysautonomie.
- ▶ Signe de Babinski bilatéral.

Situation d'urgence vitale si signes de gravité

- ▶ Prise en charge aux urgences AVEC l'équipe de réanimation et la neurochirurgie.
- ▶ Imagerie cérébrale dès le patient stabilisé par les manœuvres de réanimation.
- ▶ À condition qu'il soit scopé et accompagné en radiologie par un médecin.
- ▶ Puis transfert en réanimation pour prise en charge neurochirurgicale adaptée.

Situation d'urgence en l'absence de signes de gravité

- ▶ Traitement symptomatique : antalgiques +++ (à ne pas oublier ++)
- ▶ Lutte contre l'HTIC :
 - ◆ repos strict au lit
 - ◆ position demi-assise, jugulaires libres (facilite le retour veineux ++)
 - ◆ pas de perfusion de glucosé
 - ◆ patient à jeun +++ 0

- ▶ Discuter traitement anti-œdémateux : corticoïdes si tumeur (jamais si doute avec un abcès +++ ) , mannitol (discussion de seniors!).
- ▶ Les résultats du bilan orientent la prise en charge.
- ▶ Traitement étiologique adapté si TVC ou abcès (attention au VIH et autres contextes immunodéprimés, greffés ++).
- ▶ Arrêt des traitements antithrombotiques en cas d'hématome.
- ▶ Surveillance.
- ▶ Transfert du patient en neurologie.
- ▶ Organiser la prise en charge avec les neurochirurgiens, très rapidement en cas de signes de gravité radiologiques précliniques :
 - ◆ signes d'engagement : lobe temporal, amygdales cérébelleuses ++
 - ◆ hydrocéphalie aiguë par obstruction des voies d'écoulement du LCR

Signes neurologiques centraux d'installation progressive et VIH

- ▶ Toxoplasmose (et autres abcès moins fréquents : tuberculome, aspergillome...) :
 - ◆ contexte fébrile + déficit focal et/ou HTIC et/ou crises d'épilepsie
 - ◆ hypodensités arrondies, avec effet de masse et prise de contraste annulaire, à la jonction substance blanche/substance grise ou noyaux gris, volontiers multiples, sus et sous-tentorielle(s)
- ▶ Lymphome cérébral :
 - ◆ déficit focal et/ou HTIC et/ou syndrome méningé
 - ◆ lésion unique, à bords flous, avec prise de contraste intense périventriculaire
- ▶ Leuco-encéphalopathie multifocale progressive (LEMP) :
 - ◆ déficit focal, PAS D'HTIC, PAS d'épilepsie, PAS de fièvre
 - ◆ atteinte multifocale de la substance blanche sus-tentorielle, SANS effet de masse NI prise de contraste
 - ◆ liée à la réactivation du virus JC



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Sujet parfaitement tombable aux ECN.
- Le plus vraisemblable, à notre avis : métastases/diagnostic différentiel d'abcès cérébraux ± recherche du primitif, ou crises partielles révélant une tumeur maligne + prise en charge.
- C'est volontairement que nous n'avons abordé que les tumeurs intracrâniennes fréquemment rencontrées en pratique courante. Les autres tumeurs nous paraissent *a priori* intombables aux ENC : en effet, chacun des autres sous-types de tumeurs

intracrâniennes représente moins de 1 % de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes.

Ce que les externes ont du mal à comprendre

Causes d'HTIC

- La boîte crânienne, tapissée de dure-mère, est inextensible et comprend trois secteurs (parenchyme/vaisseaux/ESA, dans lesquels circule le LCR).
- Une élévation de la pression intracrânienne peut donc :
 - avoir une origine parenchymateuse (tumeur, abcès, œdème...);
 - avoir une origine « vasculaire » (hémorragie méningée, stase en cas de TVC...);
 - être liée à l'augmentation du volume du LCR (hydrocéphalie);
 - enfin, être secondaire à l'extension dans la boîte crânienne d'une tumeur méningée (méningiome) ou osseuse.

Hydrocéphalies (fig. 3)

- Hydrocéphalies COMMUNICANTES (exemple de l'hémorragie méningée en aigu [*item 244*], de l'HPN en chronique) : il n'y a pas d'obstacle à la circulation du LCR, mais un trouble de sa résorption. Le LCR s'accumule donc de manière homogène dans tout le névraxe, induisant une dilatation homogène des 4 ventricules. La PL n'est pas contre-indiquée dans ce cas +++.
- Hydrocéphalies NON COMMUNICANTES : au contraire, il existe un obstacle à la circulation du LCR. Les ventricules vont se dilater en amont de cet obstacle, alors qu'ils restent de taille normale en aval (exemple d'une sténose de l'aqueduc de Sylvius, qui relie le V3 au V4). La PL est évidemment contre-indiquée dans ce cas +++.
- Les risques des hydrocéphalies sont ceux des HTIC, à la nuance près qu'une hydrocéphalie aiguë peut donner une HTIC d'apparition extrêmement rapide, pouvant conduire au décès du malade en quelques heures.

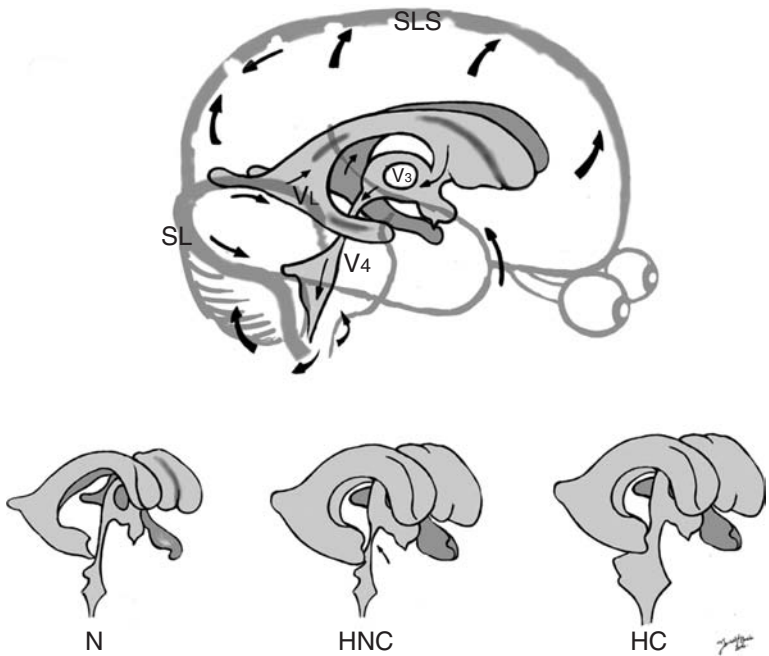


Figure 3 : Hydrocéphalies. Système ventriculaire en conditions normales (N), en cas d'obstacle à l'écoulement du LCR (ici une sténose de l'aqueduc à l'origine d'une hydrocéphalie non communicante : HNC), et en cas d'hydrocéphalie communicante (HC, exemple de l'HPN en chronique ou de l'hémorragie méningée en aigu). Noter le sens de circulation du LCR, sécrété dans les ventricules (latéraux : VL, 3^e : V3 et 4^e : V4), qui se répartit ensuite autour du névraxe (en passant par les trous de Magendie et Luschka) dans les espaces sous-arachnoïdiens avant d'être drainé notamment dans les sinus durs (sinus latéral : SL, et longitudinal supérieur : SLS).

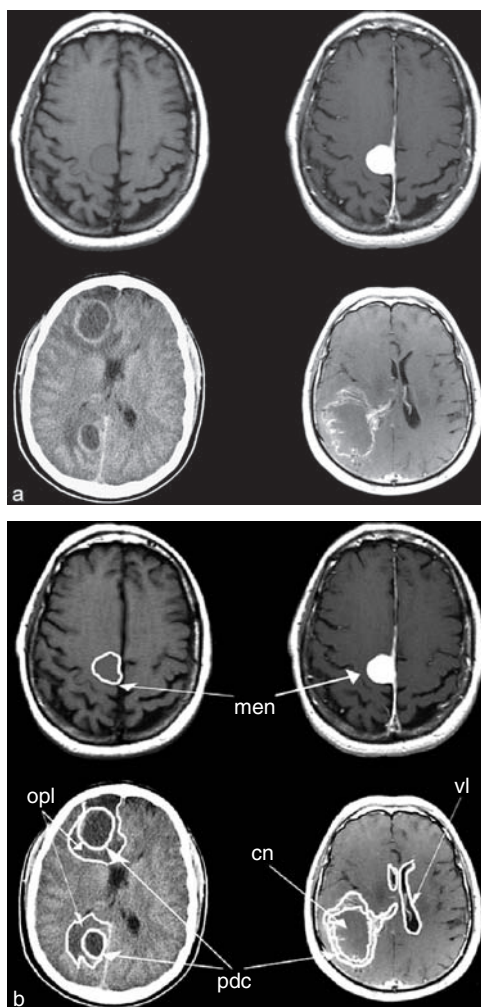


Figure 4 : a. Tumeurs intracrâniennes pour les ECN. b. Tumeurs intracrâniennes pour les ECN labellisées. En haut à gauche, IRM T1 sans injection : masse parasagittale extra-axiale (men) en isosignal T1 au niveau du lobule paracentral droit. En haut à droite, IRM T1 avec injection de gadolinium : rehaussement intense et homogène de la masse. Ces deux séquences sont typiques d'un méningiome de la faux du cerveau. En bas à gauche, scanner cérébral avec injection : hypodensités multiples avec prise de contraste (pdc) en « cocarde » et œdème périlésionnel (opl), évoquant des métastases (attention au diagnostic différentiel = abcès cérébraux +++). En bas à droite, IRM T1 avec injection de gadolinium : masse hétérogène, nécrotique au centre (cn), iso/hyposignal T1, avec un rehaussement très hétérogène (pdc), en périphérie, avec effet de masse important (noter la disparition du ventricule latéral [vl] droit), évoquant un glioblastome.

ITEM 96

Méningites et méningo-encéphalites

*Objectifs : Diagnostiquer une méningite ou une méningo-encéphalite.
Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*



Points clés

- Les méningites aiguës sont pour la plupart d'origine virale banale. Les méningites bactériennes, plus rares, peuvent rapidement mettre en jeu le pronostic vital +++.
- Le terme méningite ne présume aucunement de l'origine étiologique. La présence d'une quantité anormale de cellules (lymphocytes, polynucléaires, ou plus rarement cellules tumorales ou éosinophiles) dans le LCR peut être d'origine infectieuse, inflammatoire, tumorale... Cette question ne doit pas se poser aux urgences, où toute méningite est infectieuse jusqu'à preuve du contraire +++.
- Pour les ECN, la présence de signes neurologiques exclut le diagnostic de méningite « simple ».
- *N.B.* : un syndrome méningé fébrile n'est pas synonyme mais hautement évocateur de méningite +++.

Dossier 10

Madame F., 34 ans, enceinte de 6 mois, se présente aux urgences pour des céphalées très intenses en contexte fébrile. Tout a commencé progressivement la veille par « un mal de tête », comme elle « n'en avait jamais eu avant ». Elle avait déjà 38,5 °C, mais a pensé « que ça allait passer ». En fait, les choses n'ont fait qu'« empirer » depuis. Ce matin, après avoir passé une « nuit atroce », elle s'est rendu compte qu'elle avait « du mal à fermer l'œil droit », que « son visage était asymétrique », et qu'elle « voyait double », avec deux images l'une au-dessus de l'autre lorsqu'elle regarde devant elle.

Examen

GÉNÉRAL

Température = 39,5 °C, TA = 16/9, pouls = 102.

Nuque raide, signe de Kernig et de Brudzinski. Pas d'anomalies cutanées.

NEUROLOGIQUE

Cognition : ralentie.

Motricité : pas de déficit sensitivomoteur.

Sensibilité et coordination : RAS.

Nerfs crâniens :

- paralysie faciale périphérique droite ;
- diplopie binoculaire verticale avec limitation de l'élévation de l'œil gauche ;
- mydriase gauche avec conservation du réflexe photomoteur.

Champ visuel : RAS.

Analyse
sémio.

SYMPTOMATOLOGIE

Syndrome méningé aigu fébrile :

- céphalée aiguë fébrile ;
- raideur de nuque, signes de Kernig (impossibilité d'étendre les jambes sur les cuisses, hanches fléchies) et de Brudzinski (flexion des jambes en réponse à la flexion passive de la nuque) ;
- nausées.

Associé à une atteinte multiple des nerfs crâniens :

PFP droite (VII droit) ;

paralysie du III gauche.

DIAGNOSTIC

Tableau de rhombencéphalite aiguë (*cf. infra*) : c'est une neurolistériose jusqu'à preuve du contraire !

L'examen fondamental pour progresser dans le diagnostic d'un syndrome méningé fébrile est la PL ++.



En raison des signes neurologiques, il est indispensable de réaliser une imagerie cérébrale avant la PL afin d'éliminer :

- un processus expansif (diagnostic différentiel) ;
- et/ou une contre-indication à la PL ++.

Caractéristiques du LCR normal

- ▶ Aspect macroscopique clair, « eau de roche ».
- ▶ Pression < 15 cm d'eau en position couchée (jamais mesurée en urgence +++).
- ▶ < 5 éléments/mm³.
- ▶ Protéinorachie < 0,4 g/L.
- ▶ Glycorachie > 2/3 de la glycémie veineuse prélevée au moment de la PL +++.

Bilan d'un syndrome méningé aigu fébrile

- ▶ Biologie standard :
 - ◆ NFS, CRP, TP, TCA (hémostase avant la PL)
 - ◆ iono sang, urée, créatinine
 - ◆ hémocultures
 - ◆ compléter en fonction des résultats de la PL
- ▶ PL en l'absence de contre-indication :
 - ◆ syndrome méningé fébrile = PL en urgence +++ 
 - ◆ APRÈS l'imagerie en cas de signes neurologiques +++ (scanner sans injection ou mieux IRM) 
 - ◆ si LCR trouble ou purulent : hémocultures, BU ± ECU, recherche porte d'entrée
- ▶ Complément de bilan selon contexte :
 - ◆ sérologie VIH
 - ◆ Rx thorax

- ◆ recherche de BK (coloration de Ziehl, crachats, tubages, radio pulmonaire...)
- ◆ en fonction du terrain et de l'orientation étiologique, d'autres examens peuvent être réalisés (antigènes solubles, PCR HSV...)

Prise en charge générale d'un syndrome méningé aigu fébrile

- ▶ URGENCE DIAGNOSTIQUE ET THÉRAPEUTIQUE ⚠ : hospitalisation systématique.
- ▶ RECHERCHE DE SIGNES DE GRAVITÉ ⚠ :
 - ◆ cutanés :
 - purpura extensif = urgence vitale +++, antibiothérapie IM (en ville) ou IV (aux urgences) de C3G, AVANT la PL +++ ⚠
 - c'est une méningococcémie jusqu'à preuve du contraire (isolement, prévention des sujets contacts...) ⚠
 - ◆ généraux :
 - terrain fragile, débilité, immunodéprimé (VIH, greffé...)
 - mauvaise tolérance hémodynamique, signes de choc, défaillance(s) d'organe...
 - localisations septiques multiples (endocardite +++)

Présence de signes de gravité = TRANSFERT en RÉANIMATION :

- ◆ mise en condition :
 - repos au lit, chambre calme, lumière douce
 - voie veineuse
 - traitement antalgique
 - bilan biologique (*cf. supra*)
- ◆ PL +++ :
 - d'emblée en l'absence de signes neurologiques
 - au moindre symptôme neurologique = imagerie (scanner, en pratique) AVANT la PL
- ◆ l'aspect à l'œil nu du LCR détermine la prise en charge immédiate, qui sera adaptée secondairement

Contre-indications de la PL

L'HTIC en elle-même n'est pas une contre-indication de la PL, qui peut même représenter un traitement provisoire dans le cadre d'une HTIC dite « bénigne » (*item 146*). Ce qui contre-indique la PL, ce sont toutes les situations dans lesquelles la pression intracrânienne n'est pas homogène (en dehors des variations liées à la pesanteur), en raison d'une lésion ou d'une hydrocéphalie non communicante (*blocage de la circulation du LCR [item 146]*). Dans ces circonstances, la soustraction de liquide pourrait entraîner une majoration du gradient de pression, ce qui peut conduire à majorer la compression ou un engagement!

Causes de syndromes méningés aigus fébriles isolés à liquide clair

N.B : *liquide clair* = *liquide eau de roche, ni trouble ni purulent.*

- ▶ La majorité des méningites aiguës à liquide clair sont des méningites virales « banales » : entérovirus, grippe, coxsackie, oreillons...
- ▶ Cependant, le LCR peut rester clair à la phase hyperaiguë d'une méningite bactérienne, tout en fourmillant de bactéries au direct (méningocoque +++).
- ▶ Certaines affections graves peuvent se révéler par une méningite aiguë à liquide clair (intérêt de l'interrogatoire +++ et de récupérer les résultats des examens avant la sortie du patient +++): VIH, HSV (qui peut débiter par une méningite aiguë banale avant l'apparition des signes encéphalitiques), *Listeria* (qui peut se manifester sous plusieurs formes : méningite aiguë, rhombencéphalite, méningo-encéphalite).

Prise en charge spécifique d'un syndrome méningé aigu fébrile isolé à liquide clair

- ▶ SI TOUTES LES CONDITIONS SUIVANTES SONT REMPLIES :
 - ◆ syndrome méningé aigu fébrile isolé (sans signes neurologiques) sans signe de gravité
 - ◆ LCR clair ET +++ :
 - très nettement lymphocytaire, < 100 cellules/mm³, < 1 g de protéinorachie
 - sans hypoglycorachie (glycémie veineuse en même temps que la PL +++)
 - examen direct et coloration de Gram négatifs (sans antibiothérapie préalable)
 - ◆ \pm contexte de contag (affection gastro-intestinale et/ou ORL)
- ▶ ALORS il s'agit le plus probablement d'une méningite virale banale +++ :
 - ◆ hospitalisation pour surveillance 24 h de principe
 - ◆ aucun traitement en dehors des antalgiques
 - ◆ selon contexte, proposer sérologie VIH et antigénémie P24 (méningite de séroconversion)
 - ◆ retour rapide au domicile dès la fin de la période de surveillance en cas d'évolution favorable, après récupération des hémocultures et de la culture du LCR +++
- ▶ S'IL EXISTE AU MOINS UNE DES CONDITIONS SUIVANTES :
 - ◆ protéinorachie > 1 g/L
 - ◆ cytorachie > 100 cellules/mm³ ou formule panachée
 - ◆ hypoglycorachie
- ▶ ALORS l'hypothèse d'une origine bactérienne n'est pas écartée
 - ◆ maintenir l'hospitalisation
 - ◆ traitement : antibiothérapie probabiliste (*cf. infra*) dans l'attente de la récupération du bilan
 - ◆ PL de contrôle si évolution non favorable

N.B : les méningites aiguës à liquide clair ne sont pas toutes d'origine virale ++. Si l'examen direct est positif (*cf. infra*).

Coloration de Gram

- ▶ Diplocoque Gram positif = méningite à pneumocoque.
- ▶ Diplocoque Gram négatif = méningite à méningocoque.
- ▶ Bacille Gram positif = méningite à *Listeria*.

Prise en charge spécifique d'un syndrome méningé aigu fébrile à liquide trouble ou purulent

Instauration immédiate d'une tri-antibiothérapie IV

- ▶ SANS ATTENDRE les résultats du direct ni de la coloration de Gram.
- ▶ Associant :
 - ◆ C3G (ceftriaxone ou céfotaxime) : pneumocoque et méningocoque
 - ◆ pénicilline A (amoxicilline) : *Listeria*
 - ◆ vancomycine : assure une bithérapie quelle que soit la bactérie en cause

Adaptation secondaire de la prise en charge

- ▶ Après récupération de la coloration de Gram et/ou du direct (dans l'heure).
- ▶ Parfois uniquement après identification de la bactérie par les cultures (dans les 48 heures) :
 - ◆ diplocoque Gram positif (pneumocoque) :
 - arrêt amoxicilline
 - poursuite C3G pendant 10 à 14 jours + vancomycine (*item 173*)
 - ◆ diplocoque Gram négatif (méningocoque) :
 - arrêt amoxicilline
 - arrêt vancomycine
 - poursuite C3G pendant 7 jours
 - isolement, déclaration obligatoire, antibioprophylaxie des sujets contacts +++
 - ◆ bacille Gram + (*Listeria*) :
 - arrêt C3G
 - arrêt vancomycine
 - poursuite amoxicilline
 - ajouter gentamycine (*item 173*)
 - durée du traitement : 21 jours

PL de contrôle

Il n'est pas nécessaire de refaire une PL chez un patient pour lequel un diagnostic précis a été posé et dont l'évolution clinique est satisfaisante. On ne doit refaire une PL qu'en cas de persistance d'un doute diagnostique ou en cas d'évolution défavorable malgré un traitement bien conduit.

Méningite aiguë avec signes neurologiques

- ▶ RHOMBENCÉPHALITE : méningite AIGUË avec atteinte neurologique sous-tentorielle (tronc cérébral, cervelet), associant à des degrés divers :
 - ◆ atteinte d'un ou plusieurs nerf(s) crâniens

- ◆ troubles de la vigilance
- ◆ atteinte des voies longues (motrices ou sensitives)
- ◆ syndrome cérébelleux...
- ▶ **MÉNINGO-ENCÉPHALITE** : méningite AIGUË avec atteinte neurologique sustentorielle (hémisphères cérébraux), associant à des degrés divers :
 - ◆ crises d'épilepsie
 - ◆ troubles du comportement
 - ◆ déficits neurologiques focaux (aphasie, déficit moteur...)
 - ◆ troubles de la vigilance...
- ▶ Cette distinction est fondamentale car les étiologies et les prises en charge des rhombencéphalites et des méningo-encéphalites diffèrent ++++.

N.B : l'association céphalées fébriles + signes neurologiques n'est pas spécifique d'une rhombencéphalite ou d'une méningo-encéphalite, qui ne doivent être évoquées qu'après élimination par l'imagerie des principaux diagnostics différentiels (tumeur, abcès, TVC...), AVANT la réalisation de la PL.

Prise en charge spécifique d'une « rhombencéphalite » aiguë fébrile

- ▶ Pour les ECN, c'est une listériose neuroméningée jusqu'à preuve du contraire +++.
- ▶ Les hémocultures permettront la confirmation du diagnostic (ne doit pas faire retarder la mise en route du traitement +++).
- ▶ Le LCR a très souvent une formule panachée.
- ▶ Traitement spécifique = amoxicilline à hautes doses (12 g par jour IV chez l'adulte + gentamycine).
- ▶ Ne pas oublier de rechercher une cause d'immunosuppression en cas de survenue sur un terrain *a priori* non débilité (ni vieillard, ni grossesse, ni jeune enfant) : par exemple, diabète, alcoolisme chronique...

N.B : l'atteinte des nerfs crâniens dans la listériose neuroméningée est liée à une atteinte intra-axiale par des microabcès cérébraux et est souvent associée à des troubles de la vigilance.

Prise en charge spécifique d'une méningo-encéphalite aiguë fébrile

- ▶ Pour les ECN, c'est une méningo-encéphalite herpétique jusqu'à preuve du contraire +++.
- ▶ ATTENTION au neuropaludisme qui peut donner un tableau similaire (contexte +++ [item 99])
- ▶ Les autres étiologies sont beaucoup plus rares et comportent une atteinte systémique au premier plan (*brucellose, leptospirose...* [item 108])
- ▶ Traitement initial couvrant l'HSV, avant récupération du direct et confirmation par la PCR HSV : Zovirax® IV +++.
- ▶ En cas de suspicion de neuropaludisme : quinine IV.

- ▶ Adaptation du traitement en fonction de la cytologie du LCR au direct :
 - ◆ lymphocytaire : laisser Zovirax® IV +++ seul (durée du traitement de 21 jours)
 - ◆ prédominance de polynucléaires ou formule panachée devant faire évoquer la possibilité d'une méningo-encéphalite d'origine bactérienne (*hors objectifs ECN*) : traiter comme une méningite purulente, en ajoutant du Zovirax® IV au moindre doute

N.B : la méningo-encéphalite à HSV peut entraîner une atteinte nécrotique des lobes temporaux, visible en IRM et parfois sur le scanner cérébral, le plus souvent sans effet de masse et ne contre-indiquant donc pas la PL (PCR HSV LCR +++).

Méningite subaiguë/chronique « biologique »

- ▶ Contrairement aux méningites aiguës, les méningites subaiguës ou chroniques ne sont classiquement pas révélées par un syndrome méningé fébrile. Elles sont le plus souvent découvertes lors du bilan de signes neurologiques.
- ▶ En l'absence d'éléments d'orientation à l'IRM, ce sont des diagnostics difficiles qui imposent un bilan complémentaire poussé. La présentation clinique oriente alors le diagnostic.

Méningite découverte dans le bilan d'une atteinte encéphalique

Les étiologies sont variées :

- ▶ fébriles = infectieuses (BK avant tout +++ : OH, SDF, migrants...)
- ▶ apyrétiques : inflammatoires (SEP +++, neurosarcoïdose...), infiltrations tumorales...

N.B : toutes ces étiologies peuvent être à l'origine de signes sus-tentoriels aussi bien que sous-tentoriels, il n'y a donc pas lieu de distinguer méningo-encéphalite/rhombencéphalite. La SEP est une méningo-encéphalite au sens propre, même si on n'utilise jamais ce terme.

Méningite découverte dans le bilan d'une atteinte multiradiculaire multifocale

Par exemple, un nerf crânien + NCB et/ou sciatique :

- ▶ lorsque l'atteinte est multifocale multiradiculaire (*différente de l'atteinte multifocale multitrunculaire [item 265]*), le seul mécanisme pathologique possible est une méningoradiculite (dissémination d'une racine à l'autre via le LCR)
- ▶ principales étiologies : maladie de Lyme (*item 101*), infiltrations... (*pas le BK dans ce cadre*)

Causes d'atteintes multiples des nerfs crâniens

- ▶ Atteinte intra-axiale, le plus souvent associée à une atteinte des voies longues +++ :
 - ◆ tumeurs de la fosse postérieure (métastases, glioblastome...)
 - ◆ origine infectieuse :
 - listériose neuroméningée (*cf. supra*)
 - pyogènes, BK...
 - ◆ origine inflammatoire (SEP ou maladies de système)
 - ◆ origine vasculaire : AVC de la fosse postérieure

- ▶ Atteinte « directe » des nerfs crâniens : polyradiculonévrite
- ▶ Atteinte des nerfs crâniens dans les espaces sous-arachnoïdiens :
 - ◆ méningoradiculites (infectieuses, inflammatoires ou tumorales)
 - ◆ atteinte des nerfs crâniens au niveau de la base du crâne ou de ses foramina : infiltrations tumorales, inflammatoires ou infectieuses (BK)
- ▶ Atteinte des nerfs crâniens dans le sinus caverneux :
 - ◆ thrombophlébite du sinus caverneux (paralysie unilatérale IV, V1, VI)
 - ◆ pseudotumeur inflammatoire

N.B : attention aux diagnostics différentiels (atteintes musculaires ou de la jonction ++): myasthénie (fluctuation, fatigabilité, ne respectant pas l'innervation tronculaire), atteintes myogènes oculopharyngées (formes chroniques +++).

Syndrome méningé et VIH

- ▶ Séroconversion +++.
- ▶ Causes infectieuses : cryptococcose, tuberculose ++.
- ▶ Causes tumorales : lymphome méningé.



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Un dossier portant sur les méningites infectieuses, associées ou non à des signes neurologiques, paraît tout à fait tombable aux ECN. Soit sous la forme d'une pathologie unique (la méningo-encéphalite herpétique est tombée en 2003), soit sous forme d'un dossier plus transversal avec le BK (AEG + céphalées + atteinte d'un nerf crânien révélant une tuberculose, avec les conséquences sur la prise en charge, la déclaration, le dépistage des sujets contacts...).
- Un dossier complet sur les autres étiologies de syndrome méningé (méningite carcinomateuse, méningite inflammatoire dans le cadre d'une sarcoïdose...) semble beaucoup moins envisageable. Ce sont des modes de révélation exceptionnels de ces pathologies; en revanche une ou deux questions dans un dossier chez un patient atteint d'un cancer, ou d'une maladie inflammatoire connue sont possibles.

➤ Réflexes

- Patient splénectomisé, drépanocytaire, brèche durale, alcoolique : méningite à pneumocoque la plus probable.
- Patient VIH : penser au cryptocoque, au BK, au lymphome.

- **Migrant ou retour d'un voyage en zone d'endémie : neuropaludisme +++ (frottis – goutte épaisse ; risque vital ; traitement par quinine IV).**

Ce qui ne doit pas vous piéger aux ECN

- « Vous recevez aux urgences Monsieur T., âgé de 42 ans, SDF, amené par les pompiers qui l'ont retrouvé épuisé dans la rue. Le patient vous raconte que ces derniers mois, il est « de plus en plus fatigué », et que se nourrir devient « de plus en plus compliqué ». Il a perdu « plus de 10 kg en 3 mois ». Depuis quelques jours, il « voit double », « même sans avoir bu de la journée », avec « deux images l'une au-dessus de l'autre ». Cliniquement, votre patient est cachectique, subfébrile, avec une toux grasse « ancienne ». Il est orienté dans le temps et dans l'espace, n'a pas de déficit sensitivomoteur, mais une diplopie verticale binoculaire avec parésie de l'élévation de l'œil droit et une mydriase droite aréflexique. Les ROT achilléens sont abolis. Le bilan paraclinique retrouve un syndrome inflammatoire. Le scanner cérébral sans injection est normal. PL : 121 éléments dont 95 % de lymphocytes, glycorachie : 2,3 mmol/L (glycémie contemporaine : 7,9 mmol/L), protéinorachie : 4 g/L. »

Il s'agit d'un tableau de tuberculose neuroméningée dans ce contexte (AEG en milieu social défavorisé), SANS syndrome méningé (*cf. supra : méningites subaiguës/chroniques*). L'atteinte du III droit peut être liée à une arachnoïdite de la base du crâne (spécifique de la tuberculose), s'intégrant dans un tableau de « méningite basilaire », ou à un tuberculome intra-axial, s'intégrant dans un tableau de méningo-encéphalite tuberculeuse.

C'est un dossier transversal typique (neurologie + pneumologie + infectieux + santé publique...).

- « Madame F., 33 ans, est conduite aux urgences par son mari. Depuis la veille, il « ne la reconnaît plus ». Elle a commencé par « sentir des odeurs désagréables » partout, « au restaurant, à la maison », alors que « personne d'autre ne s'en plaignait ». Depuis, par moments « elle est complètement absente, avec l'œil vide et l'air complètement hagard, pendant 1 à 2 minutes », alors qu'à d'autres, « elle est complètement folle, incontrôlable ». Elle n'a « jamais été comme ça auparavant ». Il vous explique que pendant « quelques moments de lucidité », elle s'est plaint « d'avoir mal à la tête », ce qu'elle mettait sur le compte « d'une grippe », puisqu'elle avait « 38,5 °C de température ». À l'examen clinique, vous retrouvez

une désorientation temporo-spatiale, des troubles mnésiques importants, une HLH droite et un signe de Babinski droit. Le bilan paraclinique ne met pas en évidence de syndrome inflammatoire. Le scanner cérébral sans injection montre une hypodensité temporale gauche, sans effet de masse. Le LCR est clair, avec 88 éléments lymphocytaires et 350 globules rouges, une protéinorachie à 1,2 g/L, sans hypoglycorachie.»

Ce tableau clinique est totalement différent du précédent et du dossier 10 : c'est une méningo-encéphalite aiguë, d'origine herpétique jusqu'à preuve du contraire +++. Ne pas attendre les résultats de la PCR HSV pour débiter le traitement par Zovirax® +++.

ITEM 262

Migraines et algies de la face

*Objectifs : Diagnostiquer une migraine et une algie de la face.
Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.*



Points clés

- Contrairement aux céphalées aiguës, les céphalées chroniques (paroxystiques ou permanentes) sont exceptionnellement des urgences diagnostiques ou thérapeutiques.
- Les céphalées chroniques paroxystiques ne sont pas toutes migraineuses +++.
- Les céphalées de tension épisodiques concernent 80 % de la population et sont traitées sans recours à un médecin dans la plupart des cas (automédication).
- Les migraines concernent 10 % de la population et sont souvent traitées par le généraliste.

Dossier 11

Monsieur P., 36 ans, consulte pour des «maux de tête insupportables». Depuis 2 ans, il présente des épisodes répétés d'environ 30 minutes durant lesquels «la douleur est intolérable», «comme si on lui enfonçait un poignard dans l'œil». Rien ne le soulage : il a même pensé «à plusieurs reprises à se jeter par la fenêtre pendant les crises», tellement il avait mal. La douleur est toujours du côté droit, «autour de l'orbite», irradiant vers le front et la tempe. Pendant les crises, il a «l'œil tout rouge et qui pleure», et «le nez qui coule». Depuis 3 semaines, il a «2 crises par jour», aux mêmes horaires, «une après le repas de midi», et «une qui le réveille la nuit vers 2 h», alors que depuis près d'un an, il n'en avait plus. Son médecin traitant a tout essayé pour le soulager, mais rien n'y fait. Il n'en peut plus et vous «supplie» de le soigner...

Examen

GÉNÉRAL
Apyrétique.
TA = 13/9, pouls = 76.
NEUROLOGIQUE
Cognition : RAS.
Motricité, sensibilité, coordination : RAS.
Champ visuel : RAS.
Nerfs crâniens : RAS.
Examen oculaire : RAS.

**Analyse
sémio.****SYMPTOMATOLOGIE**

Algie faciale chronique, paroxystique :

- accès courts de 30 à 45 minutes, unilatéraux, toujours du même côté ;
- extrêmement violents, intolérables, pouvant conduire au suicide au cours des crises +++ ;
- plusieurs fois par jour, avec une double périodicité (tous les jours à la même heure, avec alternance de périodes avec et de périodes sans accès).

Signes végétatifs pendant la crise (larmoiement, rhinorrhée, CBH du côté douloureux).

DIAGNOSTIC

Algie faciale chronique paroxystique = primaire (sauf exception) +++.

Ici algie vasculaire de la face, typique chez un homme jeune (terrain le plus fréquent).

Principales causes de céphalées et d'algies faciales chroniques paroxystiques

	Terrain	Type	Durée	Signes associés	Périodicité
<i>Céphalées de tension épisodiques</i>	80 % de la population Prédominance féminine	Céphalée « banale », bilatérale, non pulsatile, légère à modérée Non aggravée par l'activité physique	30 min à 7 jours	Aucun	Variable
<i>Migraine sans aura (MSA)</i>	10 % de la population Prédominance féminine	Céphalée unilatérale (alternance de côté d'une crise à l'autre) ou bilatérale, durant de 4 à 72 heures Pulsatile, modérée à sévère Aggravée par les efforts physiques, entravant l'activité habituelle du patient	4 à 72 h	Nausées et/ou vomissements, phono et/ou photophobie	Variable
<i>Migraine avec aura (MA)</i>	5 % de la population Femmes = hommes dans cette forme de migraine	Mêmes céphalées que MSA Accès précédés d'une aura migraineuse (signes neurologiques s'installant progressivement suivant une marche migraineuse, en quelques minutes, et disparaissant en moins d'une heure, avant le début de la céphalée pour les ECN) Aura visuelle la plus fréquente	4 à 72 h	Aura migraineuse avant la céphalée migraineuse	Variable
<i>Algie vasculaire de la face</i>	Affection rare Homme jeune +++	Rien à voir avec les céphalées migraineuses +++ Algie faciale, fronto-orbitaire, unilatérale, toujours du même côté L'intensité des douleurs la rend intolérable +++ , pouvant conduire au suicide +++	Accès courts, de 30 min à 3 h	Signes végétatifs homolatéraux pendant les crises (larmoiement, CBH, rhinorrhée) Examen neurologique intercritique strictement normal +++	Double périodicité Alternance de périodes avec et de périodes sans accès Durant les périodes avec accès, ces derniers se succèdent au rythme de 2 à 10 par jour, le plus souvent à heures fixes

	Terrain	Type	Durée	Signes associés	Périodicité
<i>Névrалgie essentielle du trijumeau</i>	Affection rare Nette prédominance féminine Après 50/60 ans	Rien à voir avec les céphalées migraineuses +++ Algie faciale unilatérale, toujours du même côté Touchant un territoire du trijumeau, en général le V2 ou le V3 Zone gâchette, dont la stimulation déclenche les crises (peut entraîner des conduites d'évitement par peur de déclencher les crises : ne pas manger...)	Salves de décharges électriques brèves et fulgurantes se répétant pendant quelques minutes	Aucun Examen intercritique strictement normal +++	Rythme variable Périodes de rémission
<i>Névrалgie secondaire du trijumeau</i>	Rare Touche l'homme et la femme de tous âges	Décharges électriques, plusieurs territoires du V Salves sur fond douloureux Plusieurs branches du trijumeau atteintes d'emblée Fond douloureux permanent Pas de zone gâchette	Quelques secondes, ± fond douloureux permanent	Anomalies de l'examen neurologique (abolition du réflexe cornéen évoquant une lésion sur le trajet du V1 ou tout autre signe neurologique)	Selon le terrain, il faut rechercher une SEP, une infiltration tumorale sur le trajet du V, un neurinome du VII, un zona...

Bilan de céphalées chroniques paroxystiques

Aucun bilan n'est nécessaire, sauf **Δ** :

- ▶ céphalées d'allure migraineuse, mais toujours du même côté
- ▶ examen neurologique ANORMAL
- ▶ céphalée inhabituelle chez un migraineux connu

Un premier épisode de céphalée, y compris d'allure migraineuse, est une céphalée aiguë, donc secondaire jusqu'à preuve du contraire.

Bilan d'une algie faciale paroxystique

- ▶ AVF : aucun bilan.
- ▶ Névralgie essentielle du trijumeau : aucun bilan nécessaire en théorie, mais IRM systématique en pratique.
- ▶ Névralgie secondaire du trijumeau : IRM systématique. Complément de bilan fonction du contexte et des résultats de l'imagerie.

Prise en charge de céphalées de tension épisodiques

- ▶ Traitement antalgique symptomatique.
- ▶ Pas de traitement de fond.
- ▶ Évolution possible vers une céphalée chronique quotidienne (surtout si abus médicamenteux + terrain psychologique prédisposant) : limitation de l'auto-médication sur ces terrains +++.

Prise en charge de céphalées migraineuses, avec ou sans aura

- ▶ Éviction des facteurs déclenchants (variables : stress ou repos, semaine ou week-end, certaines odeurs, cycle menstruel, certains aliments...).
- ▶ Traitement de la crise (le plus précoce possible, dès le début de la crise, mais pas avant, en respectant les doses maximales autorisées).
- ▶ Traitement « aspécifique » en première intention (aspirine, AINS ou paracétamol ± caféine).
- ▶ Traitement « spécifique » en cas d'échec des précédents : triptans (Naramig®, Zomig®, Relpax®, Almogran®), ou dérivés ergotés par voie nasale ou sous-cutanée.
- ▶ Traitement de fond (dépend du nombre de crises mensuelles et du retentissement socioprofessionnel +++): bêtabloquants (propranolol : Avlocardyl®), « antidépresseurs » tricycliques (amitriptyline : Laroxyl®)...
- ▶ Éducation fondamentale ++.
- ▶ ATTENTION À L'ASSOCIATION MIGRAINE + PILULE + TABAC = facteurs de risque thrombotique ++.
- ▶ Évolution possible vers une céphalée chronique quotidienne (abus médicamenteux + terrain psychologique prédisposant).

Prise en charge d'une algie vasculaire de la face

- ▶ Éviction des facteurs déclenchants (alcool ++).
- ▶ Traitement de la crise (sumatriptan = Imiject® sous-cutané ou oxygénothérapie à 7 L/min).
- ▶ Traitement de fond (vérapamil = Isoptine®)

Prise en charge d'une névralgie du trijumeau

- ▶ Traitement de la crise par des benzodiazépines (Rivotril®).
- ▶ Traitement de fond par carbamazépine (Tégrétol®) : le plus efficace +++.
- ▶ Thermocoagulation du ganglion de Gasser en cas de pharmacorésistance (risque de séquelles sensitives définitives).
- ▶ Si névralgie secondaire : traitement de la cause autant que possible.



Le mot du confrencier

Objectifs ECN

- Le diagnostic d'une céphalée chronique paroxystique est rétrospectif et ne peut pas (sauf exception) se poser au premier épisode. Pour un premier épisode évocateur d'une aura migraineuse, y compris chez un migraineux connu, un bilan morphologique s'impose en raison de la possibilité d'une présentation « migraineuse » de lésions focales.
- Item classique, sans pièges, mais finalement assez peu pourvoyeur de dossiers.
- *Stricto sensu*, les céphalées de tension ne font pas partie des objectifs ECN (migraines et algies de la face).
- Les autres céphalées chroniques paroxystiques ne sont pas à connaître ++ (hémicrânie paroxystique chronique...).
- Un dossier sur la migraine paraît tout à fait envisageable, de même qu'un dossier plus général sur les céphalées. Une névralgie atypique du trijumeau pourrait révéler une SEP. Un dossier sur une algie vasculaire de la face paraît en revanche hypothétique (pas d'accès sur un dossier transversal...). Enfin, attention aux abus médicamenteux qui sont à la mode...

ITEM 133

Accidents vasculaires cérébraux

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

La question AVC a été volontairement scindée en trois parties, suivant le cheminement habituel d'un patient suspect d'AVC :

- ▶ prise en charge d'un DÉFICIT neurologique CENTRAL, FOCAL d'installation BRUTALE
- ▶ puis, en fonction des résultats de l'imagerie cérébrale :
 - ◆ prise en charge d'un infarctus cérébral
 - ◆ prise en charge d'une hémorragie cérébrale



Points clés

- Un AVC correspond à la destruction d'une partie du parenchyme cérébral d'origine vasculaire. Elle peut être la conséquence de la diminution de l'apport en oxygène dans un territoire artériel (infarctus) ou secondaire à un hématome.
- Un accident vasculaire cérébral se manifeste par l'installation BRUTALE d'un DÉFICIT neurologique FOCAL d'origine CENTRALE.
- On dénombre environ 150 000 AVC (infarctus : 85 %, hématomes : 15 %) par an en France, soit 2 fois plus que d'infarctus du myocarde. Ils sont à l'origine d'un grand nombre de décès et de handicaps définitifs.
- L'efficacité de la prise en charge d'un AVC en unité neurovasculaire (UNV) est démontrée, tant sur la morbidité que sur la mortalité.
- Évoquer le diagnostic d'accident vasculaire cérébral sous-entend qu'un examen clinique a permis d'éliminer (*items 192 et 301*) :
 - ce qui n'est pas neurologique;
 - ce qui est neurologique mais pas central;
 - ce qui est neurologique central mais pas focal ni/ou d'installation brutale.

Dossier 12

Monsieur T., 63 ans, est conduit aux urgences à 11 h 50 par les pompiers pour un déficit moteur de l'hémicorps gauche installé brutalement à 10 h 20 alors qu'il faisait ses courses. Dans ses antécédents, on retrouve une HTA sévère non traitée, un tabagisme actif à 50 PA et un infarctus du myocarde 4 ans auparavant. Il n'a jamais suivi les traitements prescrits.





Examen	<p>GÉNÉRAL</p> <p>TA = 19/10, pouls = 89.</p> <p>Souffle carotidien droit.</p> <p>NEUROLOGIQUE</p> <p>Cognition :</p> <ul style="list-style-type: none"> - héminégligence gauche ; - anosognosie. <p>Motricité :</p> <ul style="list-style-type: none"> - déficit moteur complet, hypotonique de l'hémicorps gauche, à prédominance brachiofaciale ; - ROT plus vifs à gauche ; - signe de Babinski gauche. <p>Sensibilité : hypoesthésie de l'hémicorps gauche dans le territoire du déficit moteur.</p> <p>Coordination : normale à droite, non évaluable à gauche en raison du déficit moteur proximal.</p> <p>Champ visuel : HLH gauche.</p>
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>D'installation brutale</p> <p>Hémiplégie gauche :</p> <ul style="list-style-type: none"> - prédominance brachiofaciale évocatrice d'une atteinte hémisphérique (<i>cf. fig. 6</i>) ; - ROT plus vifs à gauche ; - signe de Babinski gauche. <p><i>N.B : le déficit est souvent flasque à la phase aiguë et n'exclut pas un déficit d'origine centrale.</i></p> <p>Hypoesthésie dans le même territoire.</p> <p>HLH gauche.</p> <p>Héminégligence gauche et anosognosie (qui font partie du syndrome de la fosse postérieure. Ici, l'association déficit brachiofacial, HLH, héminégligence et anosognosie signe l'atteinte de l'hémisphère droit (infarctus ou hématome).</p> <p>DIAGNOSTIC</p> <p>Il s'agit d'un déficit neurologique central, focal, d'apparition brutale : c'est un AVC jusqu'à preuve du contraire +++.</p>

Le diagnostic topographique à ce stade ne doit pas être posé en termes de «territoire vasculaire», puisque l'on ne sait pas s'il s'agit d'un infarctus ou d'un hématome. On ne peut que distinguer une atteinte hémisphérique d'une atteinte de la fosse postérieure. Ici, l'association déficit brachiofacial, HLH, héminégligence et anosognosie signe l'atteinte de l'hémisphère droit (infarctus ou hématome). SEULE L'IMAGERIE PERMET DE DIFFÉRENCIER DE MANIÈRE CERTAINE UN INFARCTUS ET UN HÉMATOME.

Prise en charge initiale d'un AVC

Suspicion d'AVC = URGENCE DIAGNOSTIQUE ET THÉRAPEUTIQUE  : hospitalisation systématique.

Mise en condition

- ▶ Glycémie capillaire systématique : élimine une hypoglycémie ++. 
- ▶ Repos au lit strict (30° au maximum). Ne pas faire lever le patient pour l'examen. 
- ▶ ECG +++ (IDM = urgence vitale à prendre en charge avant l'AVC +++). 
- ▶ Perfusion de sérum physiologique (éviter le glucose ++).
- ▶ Traitement antalgique si besoin.
- ▶ Toujours laisser à jeun ++++ à ce stade. 
- ▶ Bilan biologique standard.

Imagerie cérébrale en urgence

Scanner cérébral sans injection en pratique courante (IRM si disponible) :

- ▶ Normal (*fig. 5*) (ou signes précoces d'ischémie) : infarctus cérébral jusqu'à preuve du contraire (*cf. page 83*)
- ▶ hyperdensité intraparenchymateuse spontanée : hématome cérébral (*cf. page 97*)



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

Grand pourvoyeur de dossiers à l'Internat puis aux ECN (surtout sous forme d'infarctus latérobulbaire révélé par un syndrome de Wallenberg). À maîtriser absolument +++.

↳ Réflexe

AVC + fièvre = endocardite jusqu'à preuve du contraire.

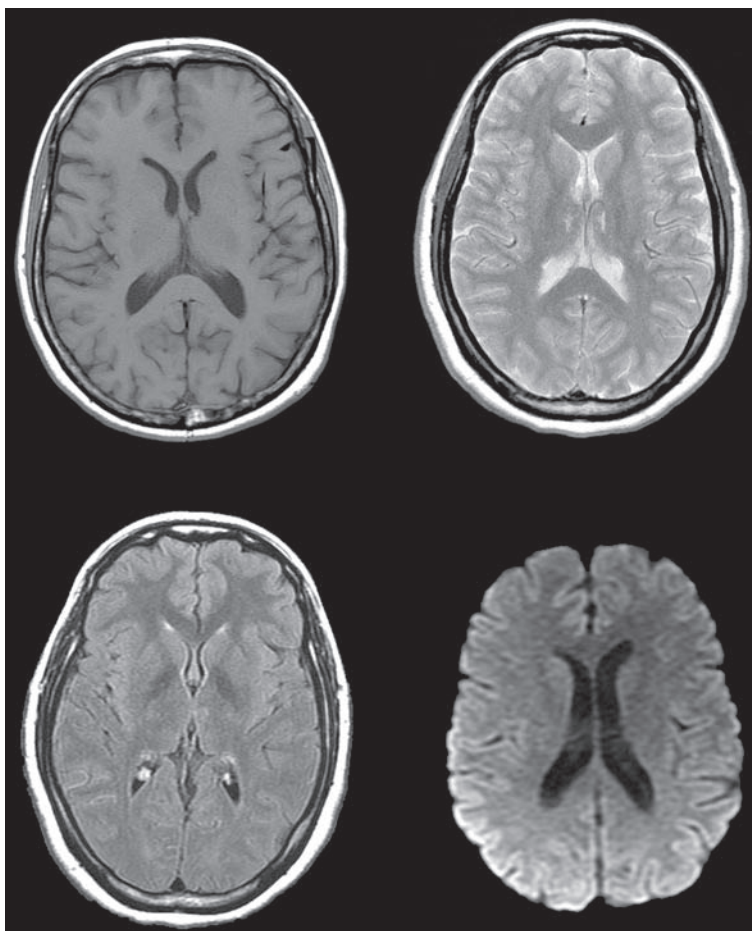


Figure 5 : IRM cérébrale normale. En haut à gauche : séquence T1. Notez le contraste de l'image. La substance blanche est plus claire que le cortex, et le LCR est noir. L'extrême majorité des lésions apparaissent en hyposignal T1. Les hypersignaux spontanés T1 sont rares : graisse et sang pour les ECN. En haut à droite : séquence T2. Notez le contraste de l'image, qui est l'inverse de celui du T1. La substance blanche a un signal plus bas que celui du cortex, et le LCR est en hypersignal. Presque toutes les lésions apparaissent en hypersignal T2. En bas à gauche : séquence FLAIR. Le contraste de l'image ressemble à celui d'une séquence T1, mais les lésions ont cette fois-ci le signal du T2. Il s'agit en fait d'un T2 dont l'acquisition annule le signal de l'eau, rendant les lésions plus facilement visibles que sur le T2. En bas à droite : séquence de diffusion, permettant de détecter l'ischémie très précocement. Notez la différence de résolution, plus faible que celle des autres séquences, et la non-visualisation des tissus extraparenchymateux.

ITEM 133

Infarctus cérébraux

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



Points clés

- **DÉFICIT neurologique CENTRAL, FOCAL d'installation BRUTALE + scanner cérébral normal = infarctus cérébral jusqu'à preuve du contraire +++.**
- **Les infarctus cérébraux et les AIT partagent les mêmes causes, mais les objectifs de leur prise en charge diffèrent (cf. *infra*).**
- **La prise en charge d'un AIT est une urgence au même titre que celle d'un infarctus cérébral +++.**

Dossier 13	Madame K., 57 ans, est hospitalisée pour des « vertiges » survenus brutalement alors qu'elle prenait son petit déjeuner. Elle a déjà vomé à plusieurs reprises et est prostrée dans son lit « tellement sa tête tourne ». Ses vertiges s'aggravent lorsqu'elle bouge ou lorsqu'elle ouvre les yeux. Elle a du mal à avaler sa salive.
Examen	<p>GÉNÉRAL TA = 17/11, pouls = 89, apyrétique.</p> <p>NEUROLOGIQUE Cognition : RAS. Motricité : RAS. Sensibilité : hypoesthésie thermoalgique dans le territoire du V droit et de l'hémicorps gauche. Coordination : hémisyndrome cérébelleux droit. Nerfs crâniens : paralysie du IX, du X et du XI droit. Pupilles : CBH droit. Champ visuel : RAS.</p>
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE D'installation brutale. Syndrome alterne sensitif du tronc cérébral avec hypoesthésie thermoalgique dans le territoire du V droit et de l'hémicorps controlatéral. Hémisyndrome cérébelleux droit. Atteinte des nerfs mixtes droits. CBH droit.</p>

DIAGNOSTIC

Il s'agit d'un DÉFICIT neurologique CENTRAL FOCAL d'apparition BRUTALE : c'est un AVC jusqu'à preuve du contraire +++.

Il s'agit d'un syndrome de Wallenberg droit, le plus vraisemblablement en rapport avec un infarctus latérobulbaire droit.

Objectifs de la prise en charge d'un infarctus cérébral

- ▶ La prise en charge thérapeutique initiale se fait en urgence, avec deux objectifs :
 - ◆ limiter l'extension de la taille de la zone infarctée (*cf. fig. 8*)
 - ◆ prévenir les complications qui grèvent le pronostic
- ▶ La prise en charge diagnostique est débutée dans le même temps, avec pour objectif de déterminer la cause précise de l'infarctus afin d'adapter au mieux la prévention secondaire.

Diagnostic topographique d'un infarctus cérébral (*fig. 6 et 7*)

Étape fondamentale après la réalisation de l'imagerie cérébrale qui élimine un hématome dans le cadre d'une suspicion d'AVC. Le diagnostic topographique conditionne la prise en charge diagnostique et thérapeutique +++.

Territoire carotidien – Principaux symptômes (*simplifié pour les ECN*)

	ACM	ACA
<i>Territoire superficiel</i>	Signes controlatéraux : - déficit moteur brachiofacial - troubles sensitifs dans le même territoire - HLH - aphasie si hémisphère dominant (gauche dans 95 % des cas) - autres troubles si hémisphère mineur (anosognosie, hémiparésie...)	Signes controlatéraux : - déficit moteur à prédominance crurale - ± troubles sensitifs dans le même territoire ± Syndrome frontal
<i>Territoire profond</i>	Signes controlatéraux : - hémiparésie proportionnelle - troubles sensitifs dans le même territoire - HLH	
RISQUE VITAL en cas d'infarctus sylvien étendu chez un sujet < 50 ans avec engagement cérébral (infarctus sylvien malin)		RISQUE VITAL rarement engagé par la lésion elle-même

À part, le cas de l'atteinte de l'artère ophtalmique (première branche de la carotide interne) ou de l'une de ses branches (artère centrale de la rétine) : CMT ou cécité définitive.

Le plus souvent, l'infarctus ne touche qu'une partie du territoire, et la symptomatologie est incomplète, surtout en cas d'atteinte d'une petite artère (troubles moteurs purs, par exemple).

Territoire vertébrobasilaire – Principaux symptômes (*simplifié pour les ECN*)

ACP	Branche de la PICA	Occlusion du tronc basilaire
Signes controlatéraux : - HLH - troubles sensitifs à tous les modes aux 3 étages si atteinte thalamique	Syndrome de Wallenberg (syndrome alterne sensitif pur) Signes controlatéraux : anesthésie thermoalgique respectant la face Signes homolatéraux : - atteinte des nerfs mixtes (IX, X et XI), responsable de TROUBLES de la DÉGLUTITION +++ - CBH - anesthésie thermoalgique dans le territoire du V - syndrome cérébelleux - syndrome vestibulaire par atteinte du VIII	Tableau cataclysmique : - tétraplégie ne respectant pas la face - troubles de la vigilance - troubles oculomoteurs - troubles neurovégétatifs - DÉCÈS RAPIDE en l'absence de traitement spécifique
		Atteinte d'une branche du tronc basilaire
		Syndromes alternes : - hémiplégie controlatérale - atteinte homolatérale d'un nerf crânien (III, VI, VII...) Toute combinaison de signes parmi les suivants : - troubles de la vigilance - hémiplégie - atteinte des nerfs crâniens - syndrome cérébelleux - troubles oculomoteurs divers

RISQUE VITAL engagé en cas d'occlusion du tronc basilaire +++.
CAS PARTICULIER de l'infarctus cérébelleux +++ : l'œdème lié à l'infarctus peut comprimer le 4^e ventricule et entraîner une hydrocéphalie aiguë (*item 146*) avec nécessité d'une dérivation ventriculaire en extrême urgence +++ ou d'une chirurgie de décompression.
Le plus souvent l'infarctus ne touche qu'une partie du territoire, et la symptomatologie est incomplète.

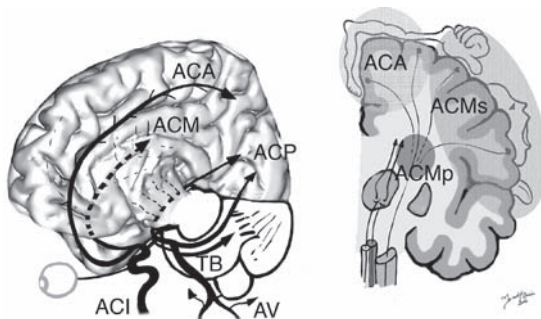


Figure 6 : Vascularisation cérébrale. À gauche : schéma simplifié de la vascularisation cérébrale sur un hémisphère. Notez les artères vertébrales qui donnent les PICA avant l'origine du tronc basilaire (TB) d'où naissent les artères cérébrales postérieures (ACP). En avant, la carotide interne (ACI) donne naissance à l'artère sylvienne (ACM) et à l'artère cérébrale antérieure (ACA). À droite : schéma en coupe coronale expliquant la variation de la topographie des troubles sensitifs et moteurs en fonction de la localisation de la lésion par rapport aux cortex moteur et sensitif primaires. Un infarctus dans le territoire de la cérébrale antérieure (ACA) donnera un déficit à prédominance crurale, dans le territoire sylvien profond (ACM_p) un déficit proportionnel (atteinte de toutes les fibres), dans le territoire sylvien superficiel (ACM_s) un déficit à prédominance brachiofaciale.

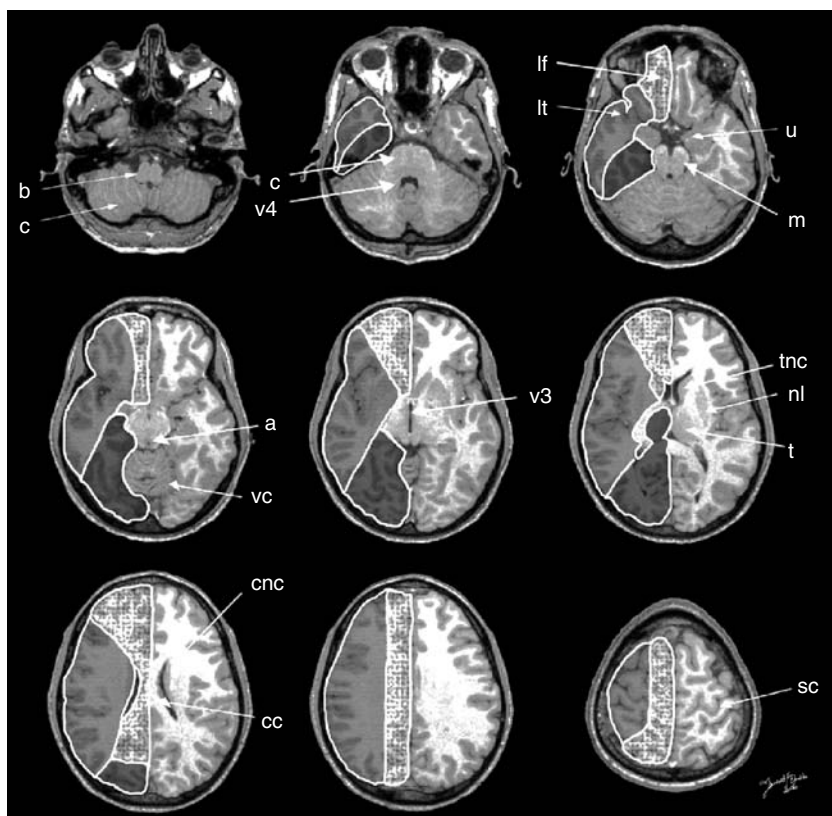


Figure 7 : Territoires vasculaires artériels à bien connaître pour les ECN. En gris clair : territoire sylvien ; en points : territoire de l'artère cérébrale antérieure ; en gris foncé : territoire de l'artère cérébrale postérieure. b : bulbe ; c : cervelet ; p : protubérance ; v4 : 4^e ventricule ; lf : lobe frontal ; lt : lobe temporal ; u : uncus de l'hippocampe ; a : aqueduc de Sylvius ; vc : vermis cérébelleux ; v3 : 3^e ventricule ; tnc : tête du noyau caudé ; nl : noyau lenticulaire ; t : thalamus ; cnc : corps du noyau caudé ; cc : corps calleux ; sc : sillon central (Rolando). Les autres territoires ont été volontairement omis.

Principales causes d'infarctus cérébraux

- ▶ Athérome (cause la plus fréquente +++):
 - ◆ embolies d'artère à artère (par exemple de la crosse de l'aorte ou de la carotide interne vers une artère intracrânienne)
 - ◆ occlusion par formation d'un thrombus sur une plaque d'athérome rompue (occlusion de la carotide interne, par exemple)
- ▶ Causes cardio-emboliques :
 - ◆ troubles du rythme (AC/FA ++++)
 - ◆ valvulopathies (mitrales, surtout) et valves mécaniques (thrombose sur valve)
 - ◆ infarctus du myocarde (phase aiguë surtout : thrombus au contact d'une paroi akinétique)
 - ◆ embolies septiques (endocardite, toujours y penser en cas d'infarctus fébrile +++), calcaires (RAC, très rare) inflammatoires (Libmann-Sacks) ou tumorales (endocardite marastique)
 - ◆ embolies paradoxales exceptionnelles : migration d'embolies à partir d'une thrombose veineuse périphérique, accédant à la circulation artérielle par un shunt (foramen ovale perméable principalement)
- ▶ Maladies des petites artères cérébrales (*cf. Mot du conférencier*).
- ▶ Dissection des artères cervicales (*cf. infra*).
- ▶ Causes exceptionnelles :
 - ◆ troubles de la coagulation innés ou acquis (syndrome des antiphospholipides...)
 - ◆ artérites inflammatoires, septiques, immunoallergiques, toxiques...
 - ◆ maladies métaboliques, héréditaires...
 - ◆ causes hémodynamiques





N.B : il existe de nombreuses autres causes d'infarctus cérébraux, extrêmement rares, qui sont hors objectifs ECN.

Dissections des troncs supra-aortiques

- ▶ Deuxième cause d'infarctus cérébraux chez les sujets jeunes après les causes cardio-emboliques.
- ▶ Liées à la formation d'un hématome dans la paroi artérielle, SANS risque hémorragique, mais pouvant entraîner une occlusion du vaisseau touché ou la formation de thrombi au contact d'une sténose serrée.
- ▶ Le tableau clinique associe :
 - ◆ des SIGNES LOCAUX, constants +++, en rapport avec l'hématome de paroi :
 - cervicalgie, céphalée
 - CBH pour les dissections carotidiennes (par compression du sympathique péricarotidien)
 - d'où l'adage : un CBH douloureux est une dissection carotidienne jusqu'à preuve du contraire
 - ◆ des SIGNES NEUROLOGIQUES DÉFICITAIRES, inconstants :
 - uniquement en cas d'infarctus en aval de la dissection (embolies ou occlusion)
 - d'où l'intérêt d'un diagnostic et d'un traitement précoce PRÉVENTIF

- ▶ Facteur favorisant parfois retrouvé (traumatisme cervical...).
- ▶ Le diagnostic est posé par l'IRM/ARM et/ou l'ETSA/TC.
- ▶ Traitement = anticoagulation efficace en l'absence de contre-indication (cf. *infra*) pour une durée de plusieurs mois.

Bilan d'une suspicion d'infarctus cérébral





- ▶ BILAN EN URGENCE +++ 
- ▶ Imagerie cérébrale (fig. 8 et 9) : 
 - ◆ scanner cérébral initial (sans injection) :
 - normal avant 12 à 24 h le plus souvent
 - signes précoces parfois visibles : artère thrombosée spontanément hyperdense («trop belle» sylvienne +++), perte de la différence de densité entre le gris et le blanc (substance blanche/cortex ou substance blanche/NGC)
 - ◆ contrôle entre H24 et H48 :
 - apparition d'une hypodensité dans le territoire ischémié
 - peut révéler une transformation hémorragique
 - ◆ IRM cérébrale dès que possible si disponible (cf. *infra*)
- ▶ Bilan circulatoire extra et intracrânien : 
 - ◆ ETSA/TC
 - ◆ angioscanner ou angio-IRM
- ▶ Bilan cardiaque : 
 - ◆ ECG + troponine Ic
 - ◆ ETT systématique
 - ◆ sujet jeune (< 45 ans) ou > 45 ans sans cause évidente : ETT + ETO
- ▶ Bilan biologique :
 - ◆ NFS, VS, CRP, TP, TCA
 - ◆ iono sang, urée, créatinine, homocystéine
 - ◆ bilan lipidique : cholestérol (total, LDL et HDL), triglycérides
 - ◆ bilan glycémique : glycémie à jeun, HbA1c
 - ◆ chez les sujets jeunes, en l'absence d'étiologie évidente :
 - anticoagulant circulant
 - ac antiphospholipides, anticardiolipides, anti-β2GP1a
 - facteurs antinucléaires (permet l'interprétation des résultats précédents)
- ▶ Autres examens fonction du contexte ++++ (recherche de toxiques, PL, artériographie cérébrale, sérologie VIH, TPHA-VDRL...).
- ▶ Éventuellement bilan d'HTA, de diabète (bilan cardiaque, rénal, ophtalmologique)...

IRM et infarctus cérébral

- ▶ Les séquences classiques (FLAIR/T2) deviennent anormales 4 à 6 heures après le début de l'ischémie.
- ▶ Les séquences de diffusion permettent de détecter l'ischémie après 30 minutes seulement.

- L'autre intérêt de la diffusion est de distinguer les lésions ischémiques récentes de plus de 6 h (hypersignal FLAIR et diffusion) de lésions ischémiques anciennes (hypersignal FLAIR sans hypersignal en diffusion).

Prise en charge initiale d'une suspicion d'infarctus cérébral

- Mise en condition :
- ◆ repos au lit strict 
 - ◆ à plat, maximum 30° en attendant un bilan de l'état circulatoire extra et intracrânien (risque d'aggravation si composante hémodynamique +++) 
 - ◆ éviter les perfusions de glucosé
 - ◆ à jeun jusqu'à évaluation au calme de la déglutition 
 - ◆ surveillance clinique (et scanner si besoin) rapprochée
- Prévention des complications de décubitus  :
- ◆ bas de contention
 - ◆ HBPM à doses préventives
 - ◆ prévention de l'ulcère de stress : pansement gastrique ou IPP
- Recherche et éviction de tous les facteurs potentiels d'aggravation :
- ◆ fièvre (antipyrétiques + bilan systématique)
 - ◆ hyperglycémie (insulinothérapie transitoire éventuelle si glycémie > 10 mmol/L)
 - ◆ tout trouble ionique ou métabolique
- Traitement symptomatique :
- ◆ maintien du traitement antihypertenseur antérieur +++
 - ◆ respect de l'hypertension jusqu'à 220/120, sauf mauvaise tolérance (OAP ++)
 - ◆ traitement antalgique si nécessaire
 - ◆ kinésithérapie précoce, lever dès que possible (dépend du handicap et de l'état hémodynamique intracrânien +++)
 - ◆ orthophonie si troubles de déglutition ou du langage
- Traitement antithrombotique, d'efficacité prouvée à la phase aiguë, par action directe aussi bien que par le biais d'une prévention secondaire précoce (fonction de la cause +++) :
- ◆ antiplaquettaires si origine athéromateuse, infarctus lacunaire, ou en l'absence de cause identifiée
 - ◆ anticoagulants si origine cardioembolique prouvée ou dissection carotidienne extracrânienne EN L'ABSENCE DE CONTRE-INDICATION (*cf. infra*). Ils sont contre-indiqués en cas d'endocardite +++ (risque de saignement

d'un éventuel anévrisme mycotique notamment ++). D'autres indications sont discutées (*hors objectifs ECN*)

- ◆ thrombolyse dans certains cas (*cf. infra*)

Traitement anticoagulant à la phase aiguë de l'infarctus cérébral

- ▶ Les seules indications des anticoagulants à la phase aiguë de l'infarctus cérébral sont les cardiopathies emboligènes et les dissections extra-crâniennes des troncs supra-aortiques pour les ECN.
- ▶ L'introduction d'un traitement anticoagulant N'EST PAS UNE URGENCE à la phase aiguë d'un infarctus cérébral +++. En effet, aucune étude n'a démontré une supériorité de l'héparine sur l'aspirine à la phase aiguë de l'infarctus cérébral.
- ▶ Le risque hémorragique est en revanche supérieur avec les anticoagulants surtout si l'infarctus est de grande taille (donc pas de traitement anticoagulant à la phase aiguë d'un infarctus de grande taille sur l'imagerie ou lorsque le déficit est sévère, y compris si l'imagerie est au début faussement rassurante).
- ▶ En dehors des AIT ou des infarctus cérébraux de taille limitée, on débute par un traitement associant antiplaquettaires et HBPM à doses préventives. Le relais sera effectué ultérieurement (délai d'une semaine environ, discussion de seniors) par un traitement anticoagulant à doses curatives.

Thrombolyse à la phase aiguë d'un infarctus cérébral

- ▶ Objectifs : reperfusion précoce du territoire en « pénombre ischémique » (*cf. infra*) pour limiter l'extension de la zone nécrosée.
- ▶ Indication limitée +++ : infarctus cérébral de moins de 3 heures.
- ▶ Ne concerne donc qu'une minorité des patients (moins de 5 %).
- ▶ Réservée à certains centres spécialisés (risque de complications supérieur dans les centres à faible expérience).
- ▶ Nombreuses contre-indications, dont :
 - ◆ la constatation du déficit le matin au réveil
 - ◆ TA non contrôlée
 - ◆ facteurs majorant le risque hémorragique (traitement anticoagulant préalable, par exemple)

- ▶ Si une thrombolyse est réalisée, on débute l'aspirine à H24/H48.
- ▶ Surveillance régulière en milieu spécialisé +++.
- ▶ Échelles d'évaluation : NIHSS (hors objectifs ECN).

Pénombre ischémique (cf. fig. 8)

- ▶ Immédiatement après une occlusion artérielle, le parenchyme cérébral du territoire artériel atteint peut schématiquement être divisé en 2 zones :
 - ◆ une centrale, en cours de nécrose, et dès lors irrécupérable
 - ◆ une périphérique, qui correspond à du parenchyme non nécrosé, mais non fonctionnel à cause de l'ischémie (pénombre ischémique)
- ▶ Au fur et à mesure que les minutes s'écoulent, la nécrose s'étend, pour finalement toucher tout le territoire artériel si l'occlusion n'est pas levée. C'est là qu'intervient la thrombolyse : en levant l'obstacle, elle permet la revascularisation du territoire en ischémie « fonctionnelle » (pénombre) et ainsi la limitation de la taille finale de l'infarctus. En cas d'AIT, la reperfusion est immédiate, et aucune zone de nécrose ne se constitue : l'IRM est normale.

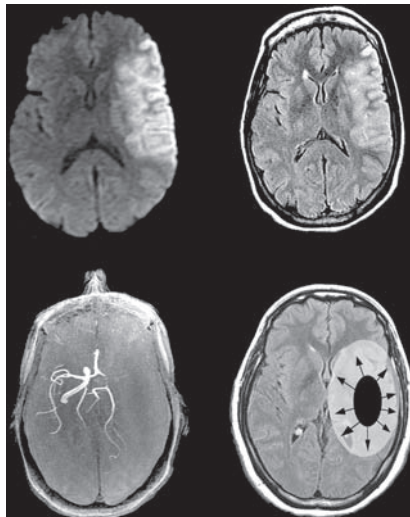


Figure 8 : Infarctus cérébraux (2). En haut à gauche, IRM cérébrale en séquence de diffusion : hypersignal étendu sylvien droit correspondant à un infarctus sylvien récent. En haut à droite, IRM cérébrale en séquence FLAIR : visualisation du même hypersignal que sur la séquence de diffusion, évoquant un infarctus de plus de 4 à 6 heures. En bas à gauche, reconstruction de l'ARM intracrânienne : non-visualisation de l'axe carotidien gauche. En bas à droite, en noir : la zone de nécrose centrale; en blanc : la zone de pénombre (zone d'ischémie réversible si l'occlusion artérielle est levée rapidement : c'est le principe de base de la thrombolyse +++).

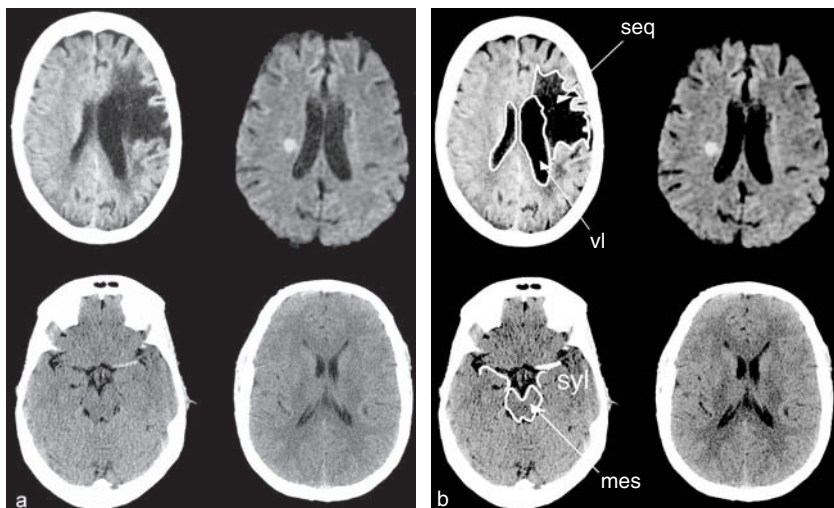


Figure 9 : a. Infarctus cérébraux (1). b. Infarctus cérébraux (1) labellisés. En haut à gauche : scanner cérébral sans injection montrant une hypodensité sous-corticale frontale gauche, d'allure séquellaire en raison de l'augmentation de la taille du ventricule latéral (vl) et des sillons en regard (avec respect partiel du ruban cortical), évoquant un infarctus sylvien gauche ancien. En haut à droite : IRM cérébrale en séquence de diffusion, montrant un hypersignal centimétrique dans le territoire sylvien profond droit correspondant à un infarctus de petite taille, compatible avec un infarctus lacunaire. En bas à gauche : scanner cérébral sans injection montrant un aspect de « trop belle sylvienne » (syl), qui apparaît spontanément hyperdense, ce qui évoque son occlusion. Notez les rapports entre le polygone de Willis dont part la sylvienne et le mésencéphale (mes). En bas à droite : scanner cérébral sans injection normal pour référence.

Traitement endovasculaire à la phase aiguë d'un infarctus cérébral

Place des traitements endovasculaires : aucune (pour les ECN +++, contrairement à l'IDM).

Prise en charge au long cours après un infarctus cérébral

Éducation

- ▶ Expliquer ce qu'est un infarctus cérébral.
- ▶ Exposer les risques de récurrence.
- ▶ Règles hygiénodététiques.
- ▶ Arrêt du tabac.
- ▶ Contrôle de tous les facteurs de risque cardiovasculaire.

Prise en charge médicamenteuse des facteurs de risque cardiovasculaire

- ▶ Toujours associée aux règles hygiénodietétiques.
- ▶ Contrôle à distance de l'infarctus du bilan lipidique (bilan initial souvent perturbé).
- ▶ Statine systématique en prévention secondaire d'un infarctus cérébral d'origine athéromateuse.
- ▶ Traitement antihypertenseur = objectif 13/8 au maximum, 12/8 chez le diabétique (l'introduction du traitement ou la majoration d'un traitement antérieur se fera progressivement, en général au cours de l'hospitalisation à la phase aiguë, après avoir vérifié l'absence d'anomalie hémodynamique intracrânienne à l'ETSA/TC).
- ▶ Équilibre glycémique chez les diabétiques.

Prévention secondaire

- ▶ Traitement antiplaquettaire à vie en cas d'infarctus d'origine athéromateuse ou sans cause identifiée.
- ▶ Aspirine en première intention. Autre antiplaquettaire si ulcère gastrique ou allergie à l'aspirine.
- ▶ Traitement par AVK à vie en cas d'infarctus d'origine cardio-embolique ou pendant plusieurs mois en cas de dissection extracrânienne.
- ▶ Contrôle strict de l'INR (objectif 2-3) et éducation du patient aux risques des AVK ++ (*item 175*).

Traitement symptomatique

- ▶ Poursuite de la kinésithérapie.
- ▶ Poursuite de l'orthophonie.
- ▶ Échelles de handicap : Rankin, Barthel (hors objectifs ECN).

Mesures générales

- ▶ Prise en charge à 100 % si AVC invalidant.
- ▶ Maintien de l'insertion familiale, sociale et professionnelle.
- ▶ Adaptation des conditions de travail, reclassement professionnel.
- ▶ Aides au domicile.
- ▶ En cas de handicap : allocation adulte handicapé...

Bilan de la maladie athéromateuse (cardiaque, rénal...)

- ▶ Les patients à haut risque cardiovasculaire (*a fortiori* ceux ayant déjà présenté un événement vasculaire, dont font partie les infarctus cérébraux) sont à haut risque de décès par une maladie cardiaque.
- ▶ Prise en charge multidisciplinaire (neurologue, cardiologue, nutritionniste...).

Cas particulier de l'endartériectomie carotidienne

- ▶ Indication = sténose ATHÉROMATEUSE à l'origine de l'artère carotide interne, serrée (> 70 %), symptomatique (responsable des symptômes).
- ▶ Doit être proposée aux patients ayant présenté un infarctus carotidien, et dont une partie non négligeable du territoire carotidien a été épargnée (rapport bénéfice/risque).
- ▶ Ne peut s'envisager qu'à distance de l'événement vasculaire si lésion ischémique constituée, car risque de transformation hémorragique.

Prise en charge spécifique chez un patient ayant présenté un infarctus cérébral dont le bilan révèle une AC/FA

Traitement anticoagulant

- ▶ Par définition, un patient ayant une AC/FA qui a embolisé est un patient à haut risque de récurrence, y compris s'il n'a pas de facteurs de risque associés, une bonne fonction ventriculaire gauche (VG)... C'est une indication au traitement anticoagulant À VIE.
- ▶ Le traitement anticoagulant n'est à débiter en urgence qu'en cas :
 - ◆ d'infarctus cérébral prouvé ET de petite taille
 - ◆ d'AIT
- ▶ Il est en revanche contre-indiqué en cas :
 - ◆ d'infarctus cérébral de grande taille
 - ◆ de déficit neurologique majeur (situation évocatrice d'une lésion de grande taille, même si le scanner initial ne l'a pas encore mise en évidence...)

Ralentissement du rythme cardiaque

Il est fonction de la tolérance :

- ▶ AC/FA bien tolérée, < 120/min = pas de traitement
- ▶ AC/FA mal tolérée :
 - ◆ fonction VG normale : bêtabloquants ou inhibiteurs calciques bradycardisants
 - ◆ fonction VG inconnue ou anormale : digoxine

Réduction de l'AC/FA

- ▶ Un accident cardio-embolique récent lié à une AC/FA est une contre-indication formelle à la réduction avant un mois, quelle que soit la méthode (y compris après ETO). ⚠
- ▶ Une tentative de réduction pourra être envisagée après contrôle ETO à 1 mois d'anticoagulation efficace.
- ▶ En cas de réduction spontanée, en revanche, un traitement par Cordarone® après une dose de charge doit être immédiatement instauré pour maintenir le rythme sinusal.

Prise en charge spécifique d'un AIT

La prise en charge diagnostique face à un AIT est une urgence extrême, avec pour objectif de trouver la cause et de la traiter le plus rapidement possible pour tenter d'éviter la constitution de l'infarctus cérébral. Schématiquement :

- ▶ origine cardio-embolique : instauration immédiate d'un traitement par héparine (le plus souvent HBPM) avec relais précoce AVK
- ▶ origine athéromateuse, le traitement dépend du territoire de l'AIT :
 - ◆ AIT carotidien faisant découvrir une sténose serrée (> 70 %), symptomatique, de l'origine de la carotide interne = endartériectomie en urgence ++ (dans les heures qui suivent), puis prise en charge habituelle de prévention secondaire
 - ◆ en dehors de ce cas particulier : aspirine, 300 mg (« dose de charge »), puis prise en charge habituelle



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Item déjà tombé à de nombreuses reprises. En règle générale, les dossiers sont archi-classiques.
- Ne vous fixez pas sur la thrombolyse, qui concerne actuellement moins de 5 % des infarctus cérébraux en France, et paraît donc peu tombable aux ECN. En cas de dossier sur le sujet, la prise en charge reste la même, en dehors de l'aspirine dont le début est différé de 24/48 heures, et de la surveillance du risque hémorragique, plus important.
- Le diagnostic topographique d'un infarctus cérébral ou d'un AIT repose tout d'abord sur la distinction entre territoire carotidien et territoire vertébrobasilaire, avant de préciser l'artère en cause.

↳ Réflexes

- Infarctus cérébral + fièvre = endocardite jusqu'à preuve du contraire.
- Infarctus cérébral dans le territoire carotidien + CBH = dissection carotidienne compliquée d'un infarctus cérébral jusqu'à preuve du contraire.
- Cécité monoculaire transitoire = AIT carotidien homolatéral (artère ophtalmique, branche de la carotide interne intracrânienne) = même bilan qu'un AIT.
- Cécité monoculaire + hémiparésie controlatérale = syndrome optico-pyramidal : lié à l'atteinte de la carotide interne homolatérale à la cécité.
- Infarctus cérébral du sujet jeune + livedo + anticorps antiphospholipides = syndrome de Sneddon.

Ce que les externes ont du mal à comprendre

Distinction AIT/infarctus à la phase aiguë

Beaucoup d'étudiants posent la question lorsqu'il sont face à un déficit neurologique central d'apparition brutale, pour lequel le scanner cérébral a éliminé une HC : « Comment savoir s'il s'agit d'un infarctus cérébral ou d'un AIT ? » Cette question est en fait loin de la pratique :

- AIT et infarctus partagent la même physiopathologie, et donc doivent faire réaliser le même bilan ;
- la quasi-totalité des AIT durent moins d'une heure ;
- soit vous prenez en charge un patient après la survenue d'un épisode neurologique transitoire et la question qui se pose est de

savoir s'il s'agit d'un AIT ou de l'un de ses diagnostics différentiels (*item 192*). Si vous retenir un mécanisme vasculaire, soit l'imagerie est normale et c'est effectivement un AIT, soit l'imagerie révèle une lésion ischémique récente et c'est un infarctus cérébral révélé par des symptômes rapidement régressifs ;

- soit vous prenez en charge un patient dont le déficit neurologique est en cours. C'est un infarctus cérébral jusqu'à preuve du contraire.

Aspirine ou héparine ?

- Il n'y a pas de hiérarchie entre le traitement antiplaquettaire et le traitement anticoagulant.
- L'aspirine est aussi efficace et a moins de risques dans la prévention des accidents d'origine athéromateuse (clou plaquettaire – hémostasie primaire).
- Les anticoagulants sont plus efficaces dans la prévention des accidents cardio-emboliques (coagulation), et probablement des dissections extracrâniennes.
- Attention : il n'y a pas d'indication cérébrovasculaire pour les ECN à une association aspirine + anticoagulants.

Maladies des petites artères cérébrales

- En rapport avec l'altération de la paroi des petites artères de moins de 300 μm (lipohyalinose) qui vascularisent les structures profondes du cerveau et du tronc cérébral.
- Favorisées par l'âge +++, l'HTA +++ et le diabète.
- Les artéioles malades peuvent se rompre (hématome profond) ou être le siège d'une occlusion (infarctus lacunaire = infarctus profond de petite taille, aussi appelé « lacune »).
- Les infarctus lacunaires se révèlent le plus souvent par un syndrome dit « lacunaire » (typiquement : hémiparésie motrice pure par atteinte de la capsule interne, hémiparésie sensitive pure à tous les modes par atteinte thalamique...), mais peuvent aussi passer inaperçus s'ils surviennent dans des zones cliniquement « silencieuses ».
- L'accumulation d'infarctus lacunaires peut aboutir à un « état lacunaire », caractérisé par une démence vasculaire et/ou des troubles de la marche irréversibles.
- Tous les petits infarctus profonds ne sont pas liés à des maladies des petites artères cérébrales +++. Entre un quart et la moitié des petits infarctus profonds ont pour origine une cause athéromateuse, cardioembolique ou autre... En conséquence, le bilan est le même devant tout infarctus cérébral, quel qu'il soit.

ITEM 133

Hématomes cérébraux

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



Points clés

- **Déficit neurologique central focal d'installation brutale + hyperdensité spontanée au scanner = hématome cérébral (HC).**
- **DEUX SITUATIONS DISTINCTES STÉRÉOTYPÉES ++++ :**
 - HC profond chez un patient de plus de 50 ans hypertendu connu, lié à une maladie des petites artères;
 - HC lobaire chez un sujet jeune, qui doit faire rechercher en urgence une rupture de MAV (ou plus rarement d'anévrisme) pour une prise en charge urgente en neuro-radiologie interventionnelle et/ou en neurochirurgie.
- **Il faut systématiquement rechercher un trouble de l'hémostase (prise d'AVK, d'antiagrégants plaquettaires surtout en association, CIVID...).**
- **Attention à ne pas confondre des calcifications et un hématome. À l'exception de l'épiphyse, les structures habituellement calcifiées sont symétriques (plexus choroïdes, noyaux gris centraux...).**

Dossier 14

Monsieur K., 55 ans, d'origine camerounaise, est amené aux urgences par les pompiers pour une « paralysie du côté gauche ». Tout est apparu brutalement 2 heures plus tôt. D'un seul coup, il n'a plus été capable de se servir de son côté gauche. Il a « failli tomber » puisque sa jambe ne le portait plus, il ne pouvait plus se servir de sa main gauche, et il avait l'impression de parler « comme s'il avait du chewing-gum dans la bouche ». Il vous dit qu'il est traité de longue date pour de l'hypertension (traitement actuel : Hyzaar® + Soprol® + Eupressyl®), mais quoi qu'il fasse, elle n'est jamais « réellement contrôlée ». Depuis le début des symptômes, il a mal à la tête.

Examen

GÉNÉRAL
TA = 20/11, pouls = 78.
Pléthorique.
NEUROLOGIQUE
Cognition : RAS.
Motricité : hémiplegie gauche totale et proportionnelle flasque, avec signe de Babinski gauche.
Sensibilité : anesthésie de l'hémicorps gauche.
Champ visuel : HLH gauche.

**Analyse
sémio.****SYMPTOMATOLOGIE**

D'installation brutale.

Hémiplégie totale proportionnelle (évoquant une atteinte de la capsule interne [*cf. fig. 67*]).

Troubles sensitifs dans le même territoire.

HLH gauche.

Céphalées.

DIAGNOSTIC

Il s'agit d'un déficit neurologique central focal d'apparition brutale : c'est un AVC jusqu'à preuve du contraire +++. L'imagerie cérébrale permettra de distinguer un infarctus et un hématome.

N.B : le terrain (HTA non contrôlée) ou les céphalées orientent vers un HC, mais sans spécificité ++.

Principale cause d'hématome profond chez un sujet de plus de 50 ans, hypertendu connu

- ▶ Maladie des petites artères cérébrales (*item 133 [deuxième partie]*) :
 - ◆ secondaire à l'atteinte de la paroi des artéioles (lipohyalinose) vascularisant les structures profondes du cerveau et le tronc cérébral
 - ◆ favorisée par l'âge et l'HTA +++, et/ou le diabète
- ▶ Chez le sujet de moins de 50 ans et/ou non hypertendu connu, d'autres causes doivent être recherchées +++ (*cf. infra*).

Principales causes d'hématomes lobaires du sujet jeune

- ▶ Rupture de MAV (périventriculaire, convexité...).
- ▶ Cavernome.
- ▶ Rupture d'anévrisme du coude sylvien (lobe temporal) :
 - ◆ hémorragie méningée associée, vallée sylvienne +++
 - ◆ mais la rupture d'un anévrisme entraîne le plus souvent une hémorragie méningée isolée
- ▶ Rupture d'anévrisme mycotique (endocardite : hémorragie cérébroméningée).
- ▶ TVC (*cf. infra*).
- ▶ Prise de toxiques (cocaïne...).

Un hématome lobaire chez le sujet âgé, sans cause évidente identifiée, *a fortiori* chez un sujet détérioré, doit faire évoquer une angiopathie amyloïde. Aucun bilan spécifique n'est nécessaire en l'absence de traitement disponible.

Principales causes d'hématomes cérébraux multiples

- ▶ Métastases hémorragiques (mélanome, cancer du rein).
- ▶ Endocardite (rupture d'anévrismes mycotiques ++, souvent associée à une hémorragie méningée, à évoquer systématiquement devant HC + fièvre +++).
- ▶ Autres causes exceptionnelles (vascularites, cavernomes multiples héréditaires...).
- ▶ Angiopathie amyloïde.

Complications des hématomes cérébraux


- ▶ Liées au saignement :
 - ◆ majoration spontanée ou secondaire du saignement
 - ◆ irruption de sang dans le système ventriculaire avec risque d'hydrocéphalie aiguë par blocage de la résorption du LCR (hydrocéphalie communicante aiguë [item 146])
- ▶ Liées à l'effet de masse :
 - ◆ engagement cérébral
 - ◆ compression d'une structure de voisinage (tronc cérébral, aqueduc de Sylvius à l'origine d'une hydrocéphalie aiguë non communicante [item 146])

Bilan d'un hématome profond chez un sujet de plus de 50 ans, hypertendu connu (fig. 10)

- ▶ HC probablement lié à une maladie des petites artères.
- ▶ Aucun bilan étiologique n'est nécessaire.
- ▶ Bilan étiologique indispensable si âge < 50 ans et/ou pas d'HTA.
- ▶ Biologie standard systématique en urgence :
 - ◆ NFS, CRP, TP, TCA
 - ◆ iono sang, urée, créatinine

Bilan d'un hématome lobaire chez un sujet jeune (fig. 10)

- ▶ Évoquer en premier lieu la rupture d'une MAV ou dans certains cas d'un anévrisme.
- ▶ Angioscanner ou angio-IRM du polygone en urgence +++.
- ▶ Discuter artériographie en urgence.
- ▶ Discuter artériographie à 3 mois si 1^{er} examen normal.
- ▶ IRM de contrôle à 3 mois (cavernome...).

Il faut toujours évoquer une endocardite infectieuse +++  face à un hématome cérébral fébrile (ETT/ETO systématique).

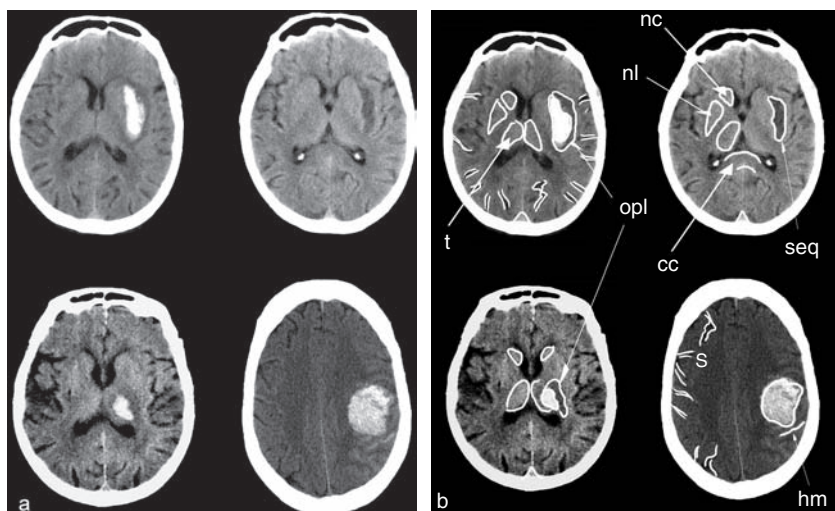


Figure 10 : a. Hématomes cérébraux. b. Hématomes cérébraux labellisés. En haut à gauche, scanner SANS injection : hyperdensité spontanée correspondant à un HC PROFOND, capsulo-lenticulaire gauche sur HTA sévère. En haut à droite, scanner SANS injection : même patient, 6 mois plus tard, avec hypodensité séquellaire (seq) dans la capsule externe gauche. En bas à gauche, scanner sans injection : hyperdensité spontanée correspondant à un HC PROFOND, thalamique gauche sur HTA. En bas à droite, scanner sans injection : hyperdensité sous-corticale correspondant à un HC LOBAIRE, frontopariétal droit secondaire à la rupture d'une MAV. Notez l'hémorragie méningée localisée dans un sillon (hyperdensité spontanée), satellite de l'HC. Notez aussi l'effet de masse sur tout l'hémisphère droit dont témoigne la disparition des sillons (s). La distinction hématome profond/hématome lobaire est fondamentale +++. Opl : œdème périlésionnel; nc : noyau caudé; nl : noyau lenticulaire; cc : corps calleux.

Prise en charge d'un hématome cérébral

URGENCE THÉRAPEUTIQUE  = hospitalisation systématique.

Recherche de signes de gravité

Signes d'engagement +++ :



- ▶ troubles de la vigilance
- ▶ asymétrie pupillaire
- ▶ enrroulement
- ▶ dysautonomie (respiration de Cheynes-Stokes...)
- ▶ signe de Babinski bilatéral

Présence de signes de gravité

Patient « réanimatoire » = transfert en réanimation neurochirurgicale + avis chirurgical (évacuation de l'hématome si de grande taille, compressif et superficiel).

Absence de signes de gravité

- ▶ Hospitalisation en neurologie :
 - ◆ avis neurochirurgical si complications

- ◆ repos au lit strict, en position demi-assise (facilite le retour veineux et évite la majoration d'une éventuelle HTIC)
- ▶ Prévention des complications de décubitus :
 - ◆ matelas anti-escarres
 - ◆ massage des points d'appui
 - ◆ bas de contention
 - ◆ débuter un traitement anticoagulant à doses PRÉVENTIVES après scanner de contrôle à H24 
 - ◆ perfusion de sérum physiologique (en l'absence de contre-indications)
 - ◆ laisser à jeun +++ jusqu'à évaluation de la déglutition 
 - ◆ prévention de l'ulcère de stress
- ▶ Dépistage et traitement des facteurs d'aggravation potentiels :
 - ◆ fièvre
 - ◆ hyperglycémie
 - ◆ trouble ionique ou métabolique
- ▶ Traitement symptomatique :
 - ◆ maintien du traitement antihypertenseur habituel
 - ◆ antihypertenseur IV (par exemple : Loxen®) pour contrôle tensionnel (entre 140 et 160 de systolique) si nécessaire
 - ◆ traitement antalgique si nécessaire
 - ◆ kinésithérapie précoce adaptée, lutte contre les rétractions tendineuses...
- ▶ Traitement spécifique adapté à la cause (*cf. infra*).
- ▶ Surveiller l'apparition d'éventuelles complications (hydrocéphalie par obstruction des voies d'écoulement du LCR ou hémorragie intraventriculaire, resaignement...).

Prise en charge spécifique d'un hématome profond chez un patient de plus de 50 ans hypertendu connu

- ▶ Pas de bilan à distance, cause connue ++.
- ▶ Traitement préventif = baisse de la TA ++++ au long cours (baisse de 12 mmHg de systolique = diminution de 80 % du risque de récidence).
- ▶ Éventuel bilan d'une HTA secondaire (phéochromocytome, adénome surrénalien...) et/ou de ses complications (rétiniennes, rénales, cardiaques).

Prise en charge spécifique d'un hématome chez un patient sous AVK pour une valve mécanique

- ▶ Arrêt des AVK.
- ▶ Pas de vitamine K ni de PPSB (risque thrombogène sur la valve ++).
- ▶ Dès que l'INR passe en dessous de la zone thérapeutique, discuter de l'introduction d'un traitement par héparine IVSE.
- ▶ Objectif : TCA entre 2 et 2,5.
- ▶ Surveillance étroite, situation à risque +++.

Prise en charge spécifique d'un hématome chez un patient sous AVK (en dehors d'une indication pour une valve mécanique)

- ▶ Arrêt des AVK.
- ▶ Discuter vitamine K, PPSB, Kaskadil®.
- ▶ Discuter au cas par cas de la possibilité d'un arrêt transitoire des anticoagulants.
- ▶ En cas d'arrêt de l'anticoagulation efficace, instaurer dès que l'INR est $< 1,2$ (au moins 24 h après le début des symptômes) un traitement anticoagulant à doses PRÉVENTIVES +++ par héparine IVSE.



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Contrairement aux infarctus cérébraux, il y a peu ou pas de dossiers concernant les hématomes cérébraux.
- Dossier cependant tombable : pathologie fréquente, complications de l'HTA, prévention secondaire, possibilité d'entrée sur un dossier transversal.

↳ Réflexes

- HC + fièvre = endocardite jusqu'à preuve du contraire (rupture d'anévrismes mycotiques).
- HC multiples = endocardite ou métastases hémorragiques.

ITEM 133

Thromboses veineuses cérébrales

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



Points clés

- Les TVC sont des affections rares (0,5 % des AVC environ), mais non exceptionnelles.
- Le mécanisme initial est l'occlusion d'une veine intracérébrale, qui peut être à l'origine de nombreuses manifestations : céphalées avec ou sans HTIC, infarctus veineux, hémorragies cérébrales, crises d'épilepsie... expliquant la multiplicité des modes de présentation de ces pathologies. Il faut toujours y penser +++.

Dossier 15	Madame C., 36 ans, migraineuse connue, consulte aux urgences pour des céphalées s'aggravant progressivement depuis une semaine, ne ressemblant pas à ses crises de migraine habituelles. Elle fume (35 PA) et prend une pilule œstrogénique normodosée. Elle a eu une phlébite surale gauche il y a 8 ans, survenue en post-partum de son unique grossesse. Ce matin, elle n'a pas pu aller travailler à cause de la douleur.
Examen	GÉNÉRAL Céphalées diffuses, mal systématisées, EVA : 7/10. Température = 37 °C, TA = 13/7, pouls = 71. Nuque souple. NEUROLOGIQUE Cognition, motricité, sensibilité, coordination, champ visuel : RAS. Fond d'œil : rétine et papille d'aspect normal.
Analyse sémio.	SYMPTOMATOLOGIE Céphalée RÉCENTE, INHABITUELLE, progressive. Différente des céphalées anciennes, habituelles, de la patiente (céphalée chronique paroxystique migraineuse). Sans signes neurologiques ou généraux associés. DIAGNOSTIC Céphalée AIGUË, secondaire jusqu'à preuve du contraire +++ (item 188). L'installation progressive dans ce contexte doit faire suspecter entre autres une TVC (femme jeune, association pilule + tabac + antécédents de thrombose veineuse profonde).

Mode de révélation des thromboses veineuses cérébrales

- ▶ Céphalée aiguë progressive (*item 188*) le plus souvent, associée ou non à :
 - ◆ des crises d'épilepsie
 - ◆ des signes neurologiques focaux, parfois bilatéraux
- ▶ Beaucoup plus rarement : syndrome confusionnel, coma, céphalée aiguë d'installation brutale...

Principales causes de thromboses veineuses cérébrales

- ▶ Toutes les causes de thrombose veineuse des membres inférieurs, avec en plus des causes locales :
 - ◆ foyer septique de voisinage (sinusite, mastoïdite, infections de la face...)
 - ◆ tumeur
- ▶ États d'hypercoagulabilité (innés ou acquis, association tabac + pilule + migraine).
- ▶ Maladies de système (Behçet...), méningites...
- ▶ Ponction lombaire, hypotension spontanée du LCR.

Complications des thromboses veineuses cérébrales

- ▶ HTIC par interruption du drainage veineux dans le territoire concerné (*item 146*).
- ▶ Infarctus veineux.
- ▶ HC lobaire (système veineux superficiel) ou profond (thalamique uni ou bilatéral – système veineux profond).
- ▶ Ces lésions exposent au risque de crise d'épilepsie (sur HC, par exemple) et/ou d'engagement cérébral (HC de grande taille), avec troubles de la vigilance pouvant aller jusqu'au coma, voire au décès.

Confirmation du diagnostic de thrombose veineuse cérébrale

Elle repose sur la mise en évidence du sinus thrombosé (*fig. 11*) :

- ▶ scanner :
 - ◆ sans injection :
 - hyperdensité spontanée d'un sinus dural
 - lésions parenchymateuses associées (lésions ischémiques et œdémateuses hypodenses, HC hyperdense)
 - ◆ scanner avec injection (angioscanner veineux) :
 - signe du « delta vide » sur les coupes natives : absence de rehaussement du sinus thrombosé, contrastant avec le rehaussement de la paroi du sinus
 - absence de visualisation du sinus thrombosé sur les reconstructions 3D
- ▶ IRM :
 - ◆ sans injection :
 - hypersignal spontané T1 et T2 au niveau du sinus thrombosé, qui apparaît en hyposignal T2* (écho de gradient)
 - bilan des lésions parenchymateuses (œdémateuses, ischémiques, hémorragiques)
 - ◆ avec injection : non-visualisation du sinus thrombosé sur les reconstructions 3D

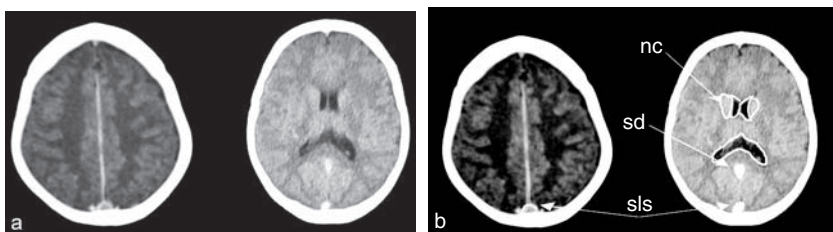


Figure 11 : a. Thromboses veineuses cérébrales. b. Thromboses veineuses cérébrales labellisées. Scanner cérébral AVEC injection. Signe du delta vide dans le cadre d'une TVC du sinus longitudinal supérieur (sls) : rehaussement de la paroi du sinus apparaissant plus dense que le sinus thrombosé spontanément hyperdense. À droite, scanner cérébral sans injection : hyperdensité spontanée du sinus longitudinal supérieur et du sinus droit (sd) en rapport avec une TVC de ces 2 sinus (à comparer avec un scanner normal [cf. fig. 9a]).

Prise en charge d'une thrombose veineuse cérébrale

- ▶ Symptomatique : antalgiques, antiépileptiques.
- ▶ Antithrombotique :
 - ◆ héparinothérapie à la phase aiguë, puis AVK pour une durée variable en fonction de la cause
 - ◆ après réalisation d'une PL en l'absence de contre-indication :
 - à visée thérapeutique : soulage l'HTIC du patient
 - à visée diagnostique : mise en évidence d'une méningite, par exemple
- ▶ Spécifique : traitement de la cause (antibiotique si cause infectieuse, par exemple).

Les anticoagulants ne sont pas contre-indiqués en cas de TVC PROUVÉE compliquée de transformation hémorragique locale. C'EST LA SEULE VARIÉTÉ D'HC QUI SE TRAITE PAR HÉPARINE ++++.



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

Les TVC ne sont pour l'instant jamais tombées. Un dossier sur le sujet est pourtant envisageable : c'est une affection bien plus fréquente que certaines pathologies déjà tombées en dossier à l'Internat ou aux ECN (dissection aortique chez la femme enceinte, syndrome malin des neuroleptiques...), présentations cliniques variées, point d'entrée facile dans de multiples pathologies. À connaître !

Traumatismes crâniens : hématome sous-dural et extra-dural

*Objectifs : Évaluation de la gravité et recherche des complications précoces.
Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*



Points clés

- Les hématomes sous-duraux (HSD) sont des collections de sang entre la dure-mère et l'arachnoïde, dues à la rupture de veines drainant le sang hémisphérique et se jetant dans les sinus durs :
 - en raison du régime de pression du sang veineux, moins important que la pression intracrânienne, la collection sanguine se répartit en lentille biconcave autour du parenchyme cérébral;
 - ils sont le plus souvent consécutifs à des traumatismes crâniens mineurs. Ils peuvent se révéler par de multiples symptomatologies, surtout chez les sujets âgés.
- Les hématomes extra-duraux (HED) sont des collections de sang entre la table interne et la dure-mère périostée dues à la rupture en pratique de l'artère méningée moyenne :
 - du fait de la pression artérielle, beaucoup plus élevée que la pression intracrânienne, la collection se répartit en lentille biconvexe dans les espaces extra-duraux;
 - ils sont le plus souvent la conséquence de traumatismes crâniens sévères, et touchent donc le plus souvent les sujets jeunes;
 - l'HED est l'URGENCE NEUROCHIRURGICALE ABSOLUE.

Dossier 16

Madame G., 75 ans, est amenée à votre consultation par son fils qui la trouve « désorientée ». Elle vit seule depuis la mort de son mari et était parfaitement autonome jusqu'alors. Son fils vous raconte qu'elle tient par moment des propos incohérents, qu'elle n'a pas fait ses courses depuis 1 semaine, alors qu'elle allait voir son épicier tous les jours jusque-là... Elle semble vivre la nuit et dormir le jour. Son seul antécédent est une angine de poitrine stable sous aspirine.

Examen

GÉNÉRAL
Bon état général. Pas de céphalées.
TA = 15/10, pouls = 72.
NEUROLOGIQUE
Cognition :
– désorientée dans le temps et dans l'espace;
– s'endort pendant que vous interrogez son fils.
Motricité : ROT plus vifs à gauche, signe de Babinski gauche.

	Sensibilité : RAS. Coordination : RAS. Nerfs crâniens : RAS. Champ visuel : RAS.
Analyse sémio.	SYMPTOMATOLOGIE Subaiguë, installée sur quelques jours. Trouble de la vigilance. Désorientation temporo-spatiale. Propos incohérents. Syndrome pyramidal réflexe de l'hémicorps gauche. DIAGNOSTIC Syndrome confusionnel. L'association à un syndrome pyramidal réflexe de l'hémicorps gauche fait évoquer un processus lésionnel. Le mode d'installation doit faire évoquer une tumeur, ou un hématome sous-dural notamment, éventuellement favorisé par la prise d'antiplaquettaires chez cette patiente, visiblement incapable de dire si elle a fait ou non une chute.

Modes de révélation d'un hématome sous-dural

Confusion aiguë/subaiguë et/ou crises d'épilepsie et/ou déficit central (hémiparésie...) et/ou céphalées chez un patient aux antécédents de chutes (sujets âgés, poly-traumatisés, alcooliques chroniques).

Prise en charge d'un hématome sous-dural

- ▶ Hospitalisation.
- ▶ Avis chirurgical systématique.
- ▶ Le traitement repose sur l'arrêt des médicaments antithrombotiques, la surveillance ± un drainage chirurgical selon la sévérité.
- ▶ Une corticothérapie brève peut s'avérer utile pour différer ou éviter une prise en charge chirurgicale (*très discuté ++, n'a plus l'AMM*).

Prise en charge d'un hématome extra-dural

- ▶ Les HED se produisent exclusivement suite à des traumatismes crâniens SÉVÈRES, et sont le plus souvent associés à une fracture de l'os temporal entraînant une rupture de l'artère méningée moyenne.
- ▶ Cliniquement, ils se manifestent après un intervalle libre de quelques heures après le traumatisme, par des signes neurologiques en rapport avec l'effet de masse (céphalées, épilepsie et/ou déficits focaux).
- ▶ Il s'agit d'une URGENCE CHIRURGICALE EXTRÊME.



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Les HSD ont déjà fait l'objet de dossiers (dernier en date : Internat 2003), et doivent être connus. Ayez bien en tête l'aspect radiologique dit en «lentille biconcave», extraparenchymateux, facile à reconnaître à condition d'en avoir vu quelques-uns.
- L'HED ne peut probablement pas constituer un dossier à lui seul, mais une question pourrait s'intégrer dans un dossier transversal intégrant les aspects médico-légaux d'un traumatisme crânien chez l'enfant, par exemple. À ne pas négliger.



Figure 12 : a. Hématomes sous-duraux et extra-duraux. b. Hématomes sous-duraux et extra-duraux labellisés. À gauche, scanner cérébral sans injection : hypodensité frontale gauche en «lentille biconcave» correspondant à un HSD chronique. Notez l'effet de masse avec disparition du ventricule latéral homolatéral (vl), et le début d'HSD controlatéral. À droite, scanner cérébral sans injection : hyperdensité spontanée temporo-pariétale gauche = HED.

ITEM 244

Hémorragie méningée

*Objectifs : Diagnostiquer une hémorragie méningée.
Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.*



Points clés

- L'hémorragie méningée (ou hémorragie sous-arachnoïdienne) se caractérise par la présence de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens.
- Elle peut être post-traumatique ou spontanée (dans ce cas, le plus souvent liée à la rupture d'un anévrisme artériel).
- TOUTE CÉPHALÉE AIGUË D'INSTALLATION BRUTALE EST UNE HÉMORRAGIE MÉNINGÉE JUSQU'À PREUVE DU CONTRAIRE +++.
- Il n'y a pas de traitement de l'hémorragie méningée, mais uniquement :
 - une prise en charge de sa cause (anévrisme +++);
 - et une prévention de ses complications ++++.
- Les hémorragies cérébroméningées sont définies par la présence d'une hémorragie méningée satellite d'un HC. La prise en charge est celle de l'HC (item 133). ATTENTION ++, lorsque l'HC est péricrânienne, à la possibilité d'une hémorragie cérébro-méningée liée à la rupture d'un anévrisme du coude sylvien.

Dossier 17	Vous recevez aux urgences Madame G., 35 ans, qui vient pour des « maux de tête » apparus brutalement à 15 h 20. Elle a ressenti « une douleur extrêmement violente » dans la tête, « comme un coup de poignard ». Elle a dû s'asseoir pendant quelques minutes « tellement la douleur était violente », puis cette douleur « a presque disparu en une trentaine de minutes ». Elle a appelé son médecin traitant qui lui a conseillé d'aller le plus vite possible aux urgences. Elle fume un paquet par jour depuis 20 ans.
Examen	<p>GÉNÉRAL</p> <p>Bon état général. EVA = 2/10.</p> <p>TA = 15/10, pouls = 72.</p> <p>NEUROLOGIQUE</p> <p>Cognition : RAS.</p> <p>Motricité : RAS.</p> <p>Sensibilité : RAS.</p> <p>Coordination : RAS.</p> <p>Nerfs crâniens : RAS.</p> <p>Champ visuel : RAS.</p>
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>Céphalée RÉCENTE, INHABITUELLE, BRUTALE, violente.</p>

DIAGNOSTIC

Céphalée AIGUË, secondaire jusqu'à preuve du contraire ++++ (*item 188*).
Hémorragie méningée jusqu'à preuve du contraire. Bilan minimal
= scanner cérébral SANS injection puis PL +++ si le scanner est normal.

Principales causes de céphalées aiguës d'installation brutale


- ▶ Hémorragie méningée :
 - ◆ diagnostic suspecté jusqu'à preuve du contraire ++++
 - ◆ facteurs de risque = femme, tabac, alcool
- ▶ Sinusites aiguës bloquées +++, glaucome.
- ▶ Causes plus rares :
 - ◆ vasculaires :
 - hématomes cérébraux (cérébelleux +++)
 - saignement d'une MAV
 - saignement d'un anévrisme mycotique dans le cadre d'une endocardite lente d'Osler (hémorragie cérébroméningée +++)
 - dissection des artères cervicales ou intracrâniennes
 - ◆ hydrocéphalies aiguës (*item 146*) : certaines tumeurs développées à proximité du V3 ou du V4
 - ◆ exceptionnellement : artérites (inflammatoires, dont maladie de Horton, immunoallergiques, toxiques ou infectieuses), nécrose pituitaire...

Principales causes d'hémorragies méningées

- ▶ Post-traumatiques (les plus fréquentes).
- ▶ Spontanées :
 - ◆ RUPTURE D'ANÉVRISME ++++ (70 % des hémorragies méningées non traumatiques)
 - ◆ rupture de MAV (à l'origine le plus souvent d'hémorragies cérébroméningées ou d'HC)
 - ◆ angéites (toxiques, angiopathie aiguë réversible...)
 - ◆ aucune cause retrouvée dans 20 % des cas

Bilan d'une céphalée aiguë d'installation brutale

BILAN INDISPENSABLE EN URGENCE +++  :

- ▶ biologie standard :
 - ◆ NFS, CRP, TP, TCA
 - ◆ iono sang, urée, créatinine
 - ◆ ± recherche de toxiques selon contexte
- ▶ scanner cérébral SANS injection de produit de contraste 
- ▶ PL si scanner normal
- ▶ si le scanner et la PL sont normaux, garder le patient aux urgences pour avis spécialisé, et discuter la poursuite du bilan complémentaire (IRM/ARM, DTSA/TC, artériographie cérébrale...). *En effet, les causes plus rares ne sont pas éliminées par le duo scanner/PL*
- ▶ hémorragie méningée au scanner et/ou à la PL (*cf. infra*)

Prise en charge d'une céphalée aiguë d'installation brutale

Suspicion d'hémorragie méningée = URGENCE VITALE +++ ⚠ (50 % de décès avant l'arrivée à l'hôpital, 1/3 de séquelles chez les survivants!).

Recherche de signes de gravité ⚠

- ▶ Des troubles de la vigilance imposent la réalisation en extrême urgence d'une imagerie cérébrale avant transfert en réanimation neurochirurgicale ++ (si le scanner montre un HC [item 133])
- ▶ Cas particulier de l'atteinte unilatérale du III sans autres signes neurologiques : risque de rupture imminente d'un anévrisme de la terminaison de la carotide interne ou de la communicante postérieure = artériographie en extrême urgence +++.

Cas particulier : examen neurologique normal et score de Glasgow à 15

- ▶ Prise en charge sans délai aux urgences.
- ▶ Dans le même temps ++ :
 - ◆ mise en condition
 - voie veineuse
 - repos strict au lit, le plus au calme possible
 - ◆ traitement symptomatique : traitement antalgique +++
 - ◆ bilan biologique (cf. *supra*)
 - ◆ accompagner le patient pour réalisation d'un scanner cérébral sans injection
- ▶ Les résultats du scanner sans injection déterminent la suite de la prise en charge.

Scanner cérébral anormal (fig. 13)

- ▶ S'il met en évidence la présence de sang (hyperdensité spontanée) dans les ESA (convexité, scissure interhémisphérique, vallée sylvienne, citernes de la base...), il affirme l'hémorragie méningée : URGENCE THÉRAPEUTIQUE ++++ (cf. *infra*).
- ▶ Il peut exceptionnellement révéler une autre affection (hématome frontal ou cérébelleux par exemple [item 133]).

Scanner cérébral normal

- ▶ Un scanner normal n'élimine en aucun cas une hémorragie méningée +++.
- ▶ La PL doit être réalisée en urgence +++ :
 - ◆ à la recherche d'un LCR hémorragique
 - ◆ avec examen biochimique, cytologique et demande de centrifugation pour la recherche de pigments biliaires :
 - qui permettent la distinction entre piqûre traumatique et hémorragie méningée dans les cas difficiles
 - mais qui n'apparaissent qu'environ 12 heures après le saignement

PL hémorragique et non traumatique

Il s'agit d'une hémorragie méningée : URGENCE THÉRAPEUTIQUE ++++ (cf. *infra*).

PL et scanner cérébral normaux

Il n'y a pas d'hémorragie méningée :

- ▶ à ce stade, il n'est pas question de faire sortir le patient
- ▶ garder le patient aux urgences, au calme, traitement symptomatique de la douleur
- ▶ avis spécialisé pour discuter de la suite de la prise en charge ++++

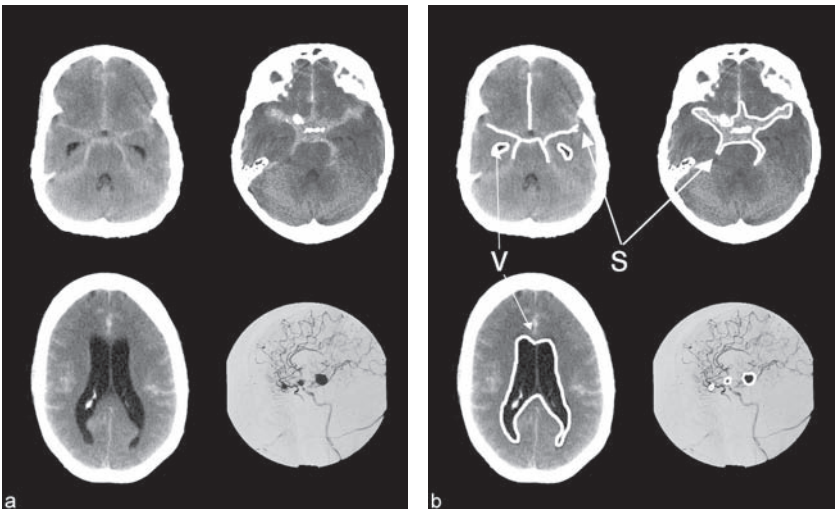



Figure 13 : a. Hémorragies méningées. b. Hémorragies méningées labellisées. En haut à gauche, scanner cérébral sans injection : hyperdensité spontanée des ESA (périmésencéphaliques, sylviens et de la convexité), correspondant à une hémorragie méningée (HM) massive (s). Notez le début de dilatation des cornes ventriculaires (v) frontales et temporales. En haut à droite, autre exemple d'HM sur un scanner cérébral sans injection. En bas à gauche, scanner cérébral sans injection réalisé pour des troubles de la vigilance apparus rapidement 48 heures après l'HM présentée en haut à gauche : dilatation quadrivericulaire correspondant à une hydrocéphalie aiguë communicante. En bas à droite, artériographie cérébrale, montrant 3 images d'addition, correspondant à 3 anévrismes.

Comment différencier une PL traumatique d'une PL hémorragique dans les cas douteux ?


Distinction PL traumatique et hémorragie méningée

	Ponction traumatique	Hémorragie méningée
Pression d'ouverture (jamais mesurée en pratique)	Normale	Augmentée
Couleur du liquide	De plus en plus clair à mesure du remplissage des tubes	Uniformément rosé
Coagulation	Formation de caillots dans le tube	Pas de caillots (consommation des facteurs de coagulation lors de l'hémorragie)
Surnageant	Pas de surnageant	Possible surnageant xanthochromique, mais peut ne pas être visible à l'œil nu
Pigments	Pas de pigments	Présence de pigments si l'hémorragie méningée date d'au moins 12 heures

Prise en charge d'une hémorragie méningée

- ▶ URGENCE VITALE +++ .
- ▶ Transfert en réanimation neurochirurgicale.
- ▶ Prise en charge multidisciplinaire.
- ▶ Mise en condition :
 - ◆ chambre seule (dans les limites du possible...), au calme, sans lumière ++
 - ◆ repos strict au lit
 - ◆ perfusion de sérum physiologique
 - ◆ prévention de l'ulcère de stress (pansement gastrique, IPP...)
- ▶ Traitement symptomatique :
 - ◆ traitement antalgique +++ (morphiniques, si besoin)
 - ◆ hyperhydratation
 - ◆ prévention du spasme artériel (nimodipine : Nimotop® *per os*)
 - ◆ traitement laxatif (évite la majoration d'une éventuelle HTIC)
 - ◆ maintien d'une TAS < 150
 - ◆ traitement antiépileptique selon les cas, à discuter
- ▶ Artériographie diagnostique, des 4 axes cervico-encéphaliques, en urgence +++.
- ▶ Prise en charge de l'anévrisme :
 - ◆ traitement endovasculaire en neuroradiologie interventionnelle ou traitement neurochirurgical
 - ◆ le choix de la technique dépend du siège et de la taille de l'anévrisme (*hors objectifs ECN*)
- ▶ Surveillance rigoureuse et rapprochée pendant une quinzaine de jours (risque de complications immédiates et différées propres à l'HM, indépendantes de l'anévrisme et de son traitement).
- ▶ Si la première artériographie était normale, refaire systématiquement une nouvelle artériographie à 3 mois (un anévrisme peut passer inaperçu sur l'artériographie initiale en cas de spasme artériel en amont).

Complications d'une hémorragie méningée

- ▶ Aiguës :
 - ◆ mort subite foudroyante 
 - ◆ resaignement (5 à 10 % par jour la première semaine)
 - ◆ hydrocéphalie aiguë communicante (*item 146*)
 - ◆ spasme artériel
 - ◆ crises d'épilepsie
 - ◆ complications métaboliques (SIADH, diabète insipide...)
 - ◆ complications de toute prise en charge en réanimation :
 - ulcère de stress
 - pneumopathie, infection urinaire...
 - complications de décubitus
- ▶ Chroniques : HPN (*item 63*).



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Sujet déjà tombé, qui tombera sans doute encore.
- Le plus probable : hémorragie méningée Glasgow 15 chez un patient qui arrive de lui-même aux urgences, sans doute avec une atteinte d'un III = anévrisme de la terminaison de la carotide interne ou de la communicante postérieure +++.

↳ Réflexe

Céphalée brutale + atteinte du III avec mydriase = anévrisme de la terminaison de la carotide interne ou de l'artère communicante postérieure homolatérale jusqu'à preuve du contraire.

ITEM 235

Épilepsie de l'adulte

*Objectifs : Diagnostiquer les principales formes d'épilepsie 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.*



Points clés

- Une crise d'épilepsie est l'ensemble des manifestations cliniques secondaires à une décharge paroxystique, hypersynchrone, et autoentretenu d'une population neuronale corticale.
- Il est fondamental de bien comprendre la différence entre :
 - une crise d'épilepsie, qui est un événement isolé, le plus souvent symptomatique d'une cause précise;
 - l'épilepsie, qui est une maladie caractérisée par la répétition de crises d'épilepsie.
- De mauvaises habitudes ont conduit à certains problèmes de vocabulaire :
 - crise convulsive = crise d'épilepsie + mouvements cloniques;
 - toutes les crises d'épilepsie ne sont pas convulsives +++.
- Le plus souvent, une crise partielle est symptomatique d'une lésion cérébrale, surtout chez le sujet âgé, alors que les crises généralisées témoignent plutôt d'un processus généralisé, toxique ou métabolique. Attention cependant, une crise partielle peut passer inaperçue avant de se généraliser ++++, d'où la nécessité de réaliser un bilan systématique devant toute première crise d'épilepsie, quel qu'en soit le type +++.

Dossier 18

Monsieur P., 67 ans, est amené aux urgences par les pompiers pour une « crise d'épilepsie ». Alors qu'il marchait dans la rue avec sa femme, il est « tombé brutalement par terre », en « se cognant la tête contre un banc », ce dont il garde les marques au visage. Alors qu'il « avait perdu connaissance », son corps est devenu « tout raide pendant quelques secondes », puis il a présenté des mouvements spontanés des 4 membres. Après une minute environ, les mouvements se sont arrêtés, et il s'est mis « à respirer bruyamment ». Il est revenu progressivement à lui dans le camion des pompiers. Il n'a pas d'antécédents mais prenait des benzodiazépines 3 fois par jour depuis 20 ans, que « son acupuncteur lui a dit d'arrêter il y a 3 jours ». Il semblait un peu « agité » depuis, et « tremblait » beaucoup, mais « c'est normal, après 20 ans ».

Examen

GÉNÉRAL
Patient apyrétique.
TA = 16/9, pouls = 77.
Multiples contusions au visage et aux membres.
NEUROLOGIQUE
Cognition : orienté, vigilant.

	<p>Motricité : pas de déficit. ROT vifs dans l'ensemble. RCP en flexion, bilatéral.</p> <p>Sensibilité : RAS.</p> <p>Coordination : RAS.</p> <p>Nerfs crâniens : RAS.</p> <p>Fond d'œil : normal.</p>
<p>Analyse sémio.</p>	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>Installation brutale.</p> <p>Chute traumatique (résolution brutale du tonus musculaire).</p> <p>Puis phase tonique de 30 s (apnée, cyanose).</p> <p>Puis phase clonique d'une minute (secousses musculaires, rythmiques, bilatérales).</p> <p>Puis phase résolutive, avec confusion postcritique ayant disparu en quelques minutes.</p> <p>DIAGNOSTIC</p> <p>L'ensemble évoque très fortement une crise d'épilepsie généralisée de type tonicoclonique.</p> <p>La question qui se pose est celle de l'origine étiologique de cette crise :</p> <ul style="list-style-type: none"> - une épilepsie idiopathique ne se révèle qu'exceptionnellement à l'âge adulte +++ ; - le caractère généralisé de la crise évoque un processus général, métabolique ou toxique, ici en particulier un sevrage brutal en benzodiazépines ; - le caractère partiel initial de la crise a pu passer inaperçu : il faut envisager de principe la possibilité d'une lésion focale épileptogène et réaliser une imagerie cérébrale en urgence. <p>Pour les ECN, il faut considérer qu'une première crise chez l'adulte est symptomatique jusqu'à preuve du contraire.</p>

Principaux types de crises d'épilepsie généralisées

- ▶ Crise généralisée tonicoclonique (« grand mal » [item 209]).
- ▶ Absence (« petit mal ») :
 - ◆ forme typique : perte de contact à début et fin brusque, d'une durée inférieure à 30 secondes
 - ◆ pas de mouvements cloniques ni de chute
 - ◆ amnésie lacunaire de l'épisode
 - ◆ début entre 3 et 10 ans
 - ◆ 10 à 100 crises par jour
 - ◆ idiopathique
 - ◆ EEG : bouffées de pointes-ondes bilatérales, symétriques et synchrones, sur un tracé de fond normal
 - ◆ traitement = Dépakine®
 - ◆ risque : transformation en crises tonicocloniques à l'âge adulte
- ▶ Crise myoclonique (pas d'altération de la conscience mais symptomatologie bilatérale).
- ▶ Crise atonique.
- ▶ Syndrome de West, syndrome de Lennox-Gastaut (*cf. pédiatrie*)

Les crises d'épilepsie généralisées impliquent l'ensemble des populations neuronales corticales et des boucles cortico-sous-corticales. Ces crises peuvent être accompagnées (crise tonico-clonique généralisée) ou non de mouvements cloniques (crises atoniques, absences).

Principaux types de crises d'épilepsie partielles

Une crise partielle est dite :

- ▶ simple lorsque la vigilance est préservée pendant la crise
- ▶ complexe dans les autres cas. La perte de contact peut être d'emblée présente ou s'installer secondairement

Crises partielles simples

- ▶ Crises motrices :
 - ◆ brava-jacksonienne = marche épileptique motrice : le plus souvent, débute par l'extrémité du membre supérieur, puis s'étend vers la racine du membre. La crise dure quelques secondes et se déroule en pleine conscience. Elle peut aussi s'étendre à la face et se compliquer d'une crise généralisée
 - ◆ versive : déviation conjuguée de la tête et des yeux ± élévation du membre supérieur
 - ◆ aphasiques, phonatoires...
- ▶ Crises sensitives.
- ▶ Crises sensorielles : visuelles, auditives, gustatives...

Crises partielles complexes

- ▶ Crise psychosensorielle (illusions, hallucinations).
- ▶ Crise mnésique : déjà-vu, déjà-vécu.
- ▶ Crise psychomotrice, automatismes.
- ▶ Crises temporales (crises à symptomatologie complexe ++):
 - ◆ symptomatologie variée
 - ◆ absence temporale, troubles mnésiques, sensation de « déjà-vu », symptomatologie affective (peur, anxiété), illusion ou hallucination (visuelles, olfactives), automatismes psychomoteurs
 - ◆ attention à l'encéphalite à HSV ++++

Les crises d'épilepsie partielle impliquent une population neuronale corticale et donnent des symptômes focaux positifs (contrairement à un AIT, par exemple), comme des mouvements cloniques d'un membre, des hallucinations...

Principales causes de crises d'épilepsie

L'origine de la crise doit être recherchée, après avoir éliminé les diagnostics différentiels des crises d'épilepsie généralisées (item 209) et partielles (item 192).

La répétition de crises stéréotypées chez un même patient définit la maladie épileptique, qui peut avoir différentes origines :

- ▶ épilepsie symptomatique :
 - ◆ séquelles d'affections néonatales
 - ◆ séquelles de traumatisme crânien avec lésion parenchymateuse

- ◆ en fait, tout processus lésionnel cortical (AVC, tumeur, abcès...) peut être à l'origine d'une épilepsie symptomatique
- ▶ épilepsie idiopathique : aucune cause retrouvée
- ▶ épilepsie cryptogénique : lésion suspectée mais non identifiée (crises partielles ++; situation de plus en plus rare avec l'amélioration des techniques d'IRM)

Un premier épisode critique doit être considéré comme symptomatique jusqu'à preuve du contraire :



- ▶ crise généralisée :
 - ◆ causes toxiques (alcool ++)
 - ◆ sevrage ou surdosage (psychotropes ++)
 - ◆ trouble métabolique (hypoglycémie +++...)
 - ◆ toute cause de crise partielle, en raison de la possibilité d'une généralisation secondaire (*cf. infra*)
- ▶ crise partielle :
 - ◆ AVC, TVC
 - ◆ tumeurs de localisation corticale (astrocytome), méningiome
 - ◆ encéphalites et méningo-encéphalites, abcès corticaux
 - ◆ autre lésion corticale (MAV, cavernome...)

Il peut s'agir du mode d'entrée dans une maladie épileptique idiopathique ou cryptogénique. C'est un diagnostic d'élimination, qui ne peut être posé que par un spécialiste. Il ne doit pas être posé aux urgences +++.

Attention aux syncopes convulsivantes : celles-ci se présentent comme des crises d'épilepsie généralisée, rapidement résolutes, et sont liées à des baisses transitoires du débit sanguin cérébral, d'origine cardiaque (ECG +++).

Bilan d'une crise d'épilepsie

Crise d'épilepsie habituelle chez un patient épileptique


- ▶ Recherche d'un facteur déclenchant :
 - ◆ glycémie capillaire +++ 
 - ◆ prise d'alcool 
 - ◆ privation de sommeil
 - ◆ stimulation lumineuse intermittente (boîte de nuit, jeux vidéo...)
- ▶ Évaluation de la compliance au traitement :
 - ◆ suivi des prescriptions
 - ◆ oubli de prises...
- ▶ Bilan biologique non systématique +++ :
 - ◆ NFS, CRP
 - ◆ iono sang, urée, créatinine
 - ◆ glycémie, calcémie, bilan hépatique
 - ◆ si doute sur l'observance : dosage sérique d'antiépileptiques
 - ◆ éventuellement, recherche de toxiques

Première crise d'épilepsie chez un patient non épileptique

- ▶ Recherche d'un facteur déclenchant (*cf. supra*).
- ▶ Toujours se méfier d'une méningo-encéphalite à HSV si fièvre et/ou céphalées et/ou troubles de vigilance ++++.
- ▶ Bilan biologique (*cf. supra*).

- ▶ Bilan morphologique :
 - ◆ scanner cérébral systématique, sans et avec injection si possible
 - ◆ compléter par une IRM cérébrale, d'autant plus en cas de début par une crise partielle et en l'absence de facteur déclenchant évident
- ▶ Électroencéphalogramme :
 - ◆ à réaliser dès que possible
 - ◆ mais ne se justifie pas en urgence, sauf en cas de doute sur un état de mal non convulsif (absence de retour à un état de vigilance normal)
- ▶ Attention si fièvre +++ : PL après le scanner cérébral.

Attitude face à une crise d'épilepsie

- ▶ Mise en position latérale de sécurité. Éviter les traumatismes. Poser une canule de Guédel en milieu hospitalier.
- ▶ Surveiller l'apparition d'un éventuel état de mal généralisé tonicoclonique (EMGTC) : 
 - ◆ en cas de répétition des crises, sans retour à un état de conscience normal pendant plus de 10 minutes
 - ◆ en cas de mouvements cloniques pendant plus de 5 minutes
 - ◆ ces situations imposent un transfert en réanimation pour la poursuite de la prise en charge (antiépileptiques par voie IV ; à éviter aux urgences sans monitoring cardiorespiratoire et/ou nécessité d'intubation)

Prise en charge d'une crise d'épilepsie unique chez un patient épileptique connu

- ▶ Pas d'hospitalisation chez un épileptique connu ayant eu une crise habituelle.
- ▶ Éviction d'éventuels facteurs déclenchants.
- ▶ Adresser au médecin traitant pour l'équilibre du traitement.
- ▶ Retour au domicile après récupération du bilan biologique et surveillance courte.
- ▶ Attention au cas où le patient aurait interrompu son traitement :
 - ◆ recommencer le traitement au long cours habituel
 - ◆ adaptation progressive des doses, à faire en ville par le médecin traitant
 - ◆ instauration d'une couverture par benzodiazépines en attendant l'efficacité du traitement antiépileptique au long cours

Prise en charge d'une première crise d'épilepsie unique chez un patient non épileptique connu

- ▶ Hospitalisation systématique de toute première crise d'épilepsie (pour les ECN).
- ▶ Discuter d'un traitement antiépileptique :
 - ◆ systématique en cas d'épilepsie survenant sur une lésion cérébrale
 - ◆ en règle générale, pas de traitement si bilan négatif et facteurs déclenchants retrouvés

- ◆ débiter par un traitement antiépileptique d'action rapide (benzodiazépines : Urbanyl®, 5 mg, matin, midi et soir, par exemple)
- ◆ l'instauration d'un traitement de fond est affaire de spécialistes
- ◆ en règle générale, le traitement de fond est envisagé en cas d'imagerie normale à partir de la 2^e crise spontanée, en cas de certitude clinique et/ou EEG
- ▶ Traitement de la cause +++++ ⚠ :
 - ◆ traitement anti-infectieux si abcès ou encéphalite
 - ◆ prise en charge en neurochirurgie en cas de tumeur
- ▶ Dans tous les cas, avis spécialisé.

Prise en charge au longs cours d'un patient épileptique (en dehors du traitement médicamenteux)

- ▶ Éviction des facteurs favorisants :
 - ◆ alcool
 - ◆ privation de sommeil, surmenage
 - ◆ médicaments abaissant le seuil épileptogène (antidépresseurs ++)
- ▶ Proscrire les loisirs ou les activités professionnelles à risque : plongée sous-marine, baignade en mer sans accompagnement, travail sur échafaudage... ⚠
- ▶ Précautions pour la conduite automobile ⚠ :
 - ◆ dans le cadre d'une profession : c'est la médecine du travail qui décide
 - ◆ pour le véhicule personnel : c'est la commission départementale de délivrance du permis de conduire qui décide
 - ◆ en pratique : pas de conduite durant la période qui entoure une phase de crise ou de changement thérapeutique. En dehors de ces situations, vous avez le devoir d'informer le patient de la nécessité de consulter la commission de délivrance du permis de conduire de son département
- ▶ Suivi régulier par le neurologue et le médecin traitant.
- ▶ Port de carte, avec notification du traitement habituel.
- ▶ ALD 30, 100 % si épilepsie pharmacorésistante/invalidante.
- ▶ EEG de surveillance systématique = aucun intérêt +++.

Prescription du traitement médicamenteux chez un patient épileptique

- ▶ Toujours débiter par une monothérapie.
- ▶ Augmentation progressive des posologies.
- ▶ Tenir compte de la galénique pour l'observance (formes retards, LP...).
- ▶ Prévenir des interactions médicamenteuses.
- ▶ Prévenir les patientes du risque d'inefficacité de leur pilule contraceptive +++.
- ▶ Dosages sériques des antiépileptiques réservés à quelques cas particuliers :
 - ◆ doute sur l'observance +++
 - ◆ crises malgré un traitement « bien suivi »
 - ◆ grossesse
 - ◆ polythérapie, interactions médicamenteuses
 - ◆ insuffisance rénale, hépatique ou autre trouble métabolique grave
 - ◆ doute sur (poly)intoxication

- ▶ Proscrire les interruptions brutales de traitement
- ▶ Choix de l'antépileptique de fond selon le type de crise et le terrain (avis spécialisé +++):
 - ◆ crises généralisées : Dépakine®, Dihydan®, Gardénal®, Lamictal®
 - ◆ crises partielles : Tégrétol®, Trileptal®

Traitement antiépileptique chez les femmes jeunes

- ▶ Contraception :
 - ◆ attention aux antiépileptiques inducteurs enzymatiques qui inactivent les contraceptifs oraux +++ (pas la Dépakine®)
 - ◆ discuter avec le gynécologue la pose d'un stérilet, ou la prise d'une pilule plus fortement dosée
- ▶ Risque de malformations fœtales :
 - ◆ plus élevé chez les épileptiques que dans la population générale (multiplié par un facteur 2 à 3) : fissure labiale ± palatine, spina bifida, malformations cardiaques (Fallot, canal artériel)
 - ◆ tous les antiépileptiques sont tératogènes : le Lamictal® le serait moins
 - ◆ mode d'action possible : ajout acide folique et vitamine K pendant la grossesse
- ▶ Allaitement déconseillé, mais pas contre-indiqué.
- ▶ En pratique : prévoir l'éventualité d'une grossesse, et traitement antiépileptique adapté. Poursuivre le traitement pendant la grossesse; ajout acide folique pendant les 3 premiers mois de grossesse, vitamine K en fin de grossesse et à la naissance de l'enfant.

Principaux traitements antiépileptiques pour les ECN

Traitement	Efficacité	Induction enzymatique	Posologie	Effets secondaires	Remarques
Benzodiazépines (Valium®, Urbanyl®, Rivotril®)	Action rapide sur tous les types de crises	NON	Urbanyl® : 5 à 10 mg matin, midi et soir	IV = collapsus, dépression respiratoire PO = amnésie, dépendance, tolérance...	Pas d'intérêt en traitement chronique (échappement +++)
Valproate de sodium (Dépakine®)	Toutes les formes d'épilepsie	NON	20 à 30 mg/kg/j	Fréquents : troubles digestifs, encéphalopathie, confusion, prise de poids, tremblement d'attitude, alopecie Rares : thrombopénie Hépatite cytolytique exceptionnelle	Suivi biologique initial : bilan hépatique et NFS, plaquettes

Traitement	Efficacité	Induction enzymatique	Posologie	Effets secondaires	Remarques
Carbama-zépine (Tégréto [®]) et apparentés (Trileptal [®])	Crises partielles	OUI	10 mg/kg/j	Rare : leuconeutropénie, sensation d'ébriété, somnolence, hyponatrémie, éruptions cutanées	Non sédatif ++ Suivi biologique initial : NFS, plaquettes Contre indication : BAV/ECG +++
Hydantoïnes (Dihydan [®])	Crises partielles et crises généralisées (uniquement tonico-cloniques)	OUI		Syndrome vestibulo-cérébelleux, hyperplasie gingivale, ostéomalacie, anémie macrocytaire, lupus induit	Non sédatif +++ Posologie maximale d'emblée possible
Phénobarbital (Gardéna [®] , Alepsal [®])	Toutes les formes d'épilepsie, sauf absences	OUI	2-3 mg/kg/j	Somnolence, ostéomalacie, algodystrophie, anémie mégalo-blastique	Le moins cher
Lamotrigine (Lamictal [®])	Toutes les formes d'épilepsie de l'adulte	NON		Eruption cutanée (Lyell), surtout si associé à la Dépakine [®] +++	Bien toléré



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Les épilepsies « maladie » chez un sujet jeune (tous les syndromes du nouveau-né à l'adolescent...) relèvent *a priori* de la surspécialité et paraissent peu envisageables aux ECN (en dehors des absences typiques +++).
- Les épilepsies symptomatiques du sujet plus âgé représentent un problème fréquent en pratique courante (démarche diagnostique et thérapeutique fondamentales). Un dossier sur le sujet est tout à fait envisageable, d'autant plus qu'il pourrait être transversal (crise d'épilepsie – tumeur – complications du traitement – prise

en charge d'un handicap/fin de vie... ; ou encore crise d'épilepsie – abcès – toxoplasmose/découverte VIH – prise en charge).

Ce que les externes ont souvent du mal à comprendre

L'état de mal généralisé tonico-clonique pose souvent beaucoup de problèmes aux étudiants. Pour les ECN, la distinction est facile (comme en pratique...) :

- crise isolée :
 - une seule crise par définition (phase tonique 30 secondes environ, puis clonique 30 secondes environ) ;
 - la confusion postcritique disparaît en quelques minutes ;
- état de mal convulsif :
 - deux ou plusieurs crises en quelques minutes, sans retour à un état de vigilance normal entre les crises ;
 - et/ou persistance des mouvements cloniques pendant plusieurs minutes ;
- l'état de mal non convulsif se révèle le plus souvent par un syndrome confusionnel (piège classique des confusions inexplicables [item 199]).

Ce qui ne doit pas vous piéger aux ECN

- « Monsieur C., âgé de 31 ans, toxicomane, est conduit aux urgences par les pompiers pour des “secousses de l'hémicorps droit”. Sa femme, témoin de la scène, vous décrit des “mouvements” ayant débuté “au pouce”, puis “qui se sont étendus” en quelques secondes à la main, puis au bras. Pendant ce temps, son mari était “parfaitement conscient”. Quelques secondes plus tard, brutalement, “il est tombé par terre” et a présenté “des mouvements des 4 membres pendant une minute”. Ensuite, il “respirait bruyamment”, mais il était “toujours inconscient”. C'est dans le camion des pompiers qu'il “est progressivement revenu à lui”. Vous notez une polyadénopathie et une candidose buccale, ainsi que des traces d'injections intraveineuses récentes aux 2 bras. L'examen neurologique ne met pas en évidence de signes focaux. »

Il s'agit d'une présentation typique de crise partielle simple motrice de type brava-jacksonienne, avec généralisation secondaire sous forme tonico-clonique. Le début partiel de la crise est évocateur avant tout d'une lésion focale et la marche brava-jacksonienne d'une atteinte de l'aire motrice primaire contralatérale aux symptômes (gauche ici). Dans ce contexte, il faut évoquer une lésion épileptogène sous-jacente, en particulier une tumeur intracrânienne ou un abcès (à pyogènes ou lié à une toxoplasmose chez un toxicomane potentiellement VIH +++).

ITEM 261

Maladie de Parkinson

*Objectifs : 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.*

Points clés

- Un syndrome parkinsonien (SP) se caractérise par la combinaison à des degrés divers d'une rigidité parkinsonienne, d'une akinésie, d'un tremblement et de mouvements anormaux (*item 322*).
- LE TYPE DE SP ORIENTE LE DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE ++++.
- Un SP isolé, akinétotremblant unilatéral ou bilatéral très asymétrique chez un patient de plus de 55 ans est une maladie de Parkinson idiopathique (MPI) jusqu'à preuve du contraire.
- Un autre type de SP doit faire évoquer d'autres hypothèses et notamment :
 - prise de neuroleptiques, y compris cachés : Vogalène® ou Primpéran® (antiémétiques), Sibélium® (inhibiteur calcique)...;
 - d'autres maladies neurodégénératives du sujet âgé, plus rares et plus graves que la MPI (SP + présence précoce de troubles cognitifs ± sphinctériens ± dysautonomie ± syndrome cérébelleux : la distinction entre ces différents SP dits « plus » est hors objectifs ECN).
- TOUT SP AVANT 40 ANS DOIT FAIRE RECHERCHER UNE MALADIE DE WILSON.

Dossier 19	Monsieur T., 67 ans, vous consulte pour un « tremblement » du MS droit. Les symptômes ont commencé plusieurs mois auparavant, mais le patient n'a pas consulté jusqu'alors. Son bras droit « a commencé par trembler par moments », puis les symptômes sont devenus permanents. Ce tremblement ne le gêne pas dans la vie quotidienne, « puisqu'il ne l'empêche pas de tenir les objets, d'écrire, ni de bricoler ». En fait, ce tremblement semble « n'apparaître que quand il ne fait rien de sa main ».
Examen	<p>GÉNÉRAL</p> <p>Bon état général, apyrétique.</p> <p>TA = 15/10, pouls = 71.</p> <p>NEUROLOGIQUE</p> <p>Cognition : RAS.</p> <p>Motricité :</p> <ul style="list-style-type: none"> – marche : perte du ballant du bras droit ; – pas de déficit moteur, mais mouvements ralentis ; – tremblement lent, de repos, du MS droit, disparaissant à l'action ;

	<ul style="list-style-type: none"> - hypertonie plastique du membre supérieur droit à la manœuvre de Froment. Bradykinésie distale du MS droit ; - ROT tous présents symétriques. <p>Sensibilité : RAS. Coordination : RAS. Nerfs crâniens : RAS. Champ visuel : RAS.</p>
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>Chronique. Tremblement lent, de repos, distal, unilatéral +++. Bradykinésie. Rigidité plastique. Chez un sujet de plus de 55 ans.</p> <p>DIAGNOSTIC</p> <p>Il s'agit d'un syndrome parkinsonien, unilatéral, à prédominance tremblante. C'est une maladie de Parkinson idiopathique jusqu'à preuve du contraire. <i>N.B : le diagnostic sera conforté a posteriori par l'efficacité thérapeutique durable de la L-Dopa.</i></p>

Principales causes de syndromes parkinsoniens

LA PRÉSENTATION DU SP ORIENTE LE DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE +++.

Syndrome parkinsonien unilatéral (ou bilatéral très asymétrique) et akinétotremblant chez un sujet de plus de 55 ans = MPI

- ▶ Maladie neurodégénérative liée à l'atteinte ÉLECTIVE de la voie dopaminergique nigrostriée.
- ▶ Tremblement des extrémités, de repos, lent (4 à 7 Hz) :
 - ◆ n'affectant classiquement pas le chef ni la voix
 - ◆ augmenté par les émotions, le calcul mental
 - ◆ disparaissant pendant le sommeil
- ▶ Autres symptômes de la triade parkinsonienne (akinésie, rigidité), altération des réflexes de posture.
- ▶ Syndrome dépressif très fréquent ++.
- ▶ Il existe des formes très rares chez les sujets jeunes, sporadiques ou génétiques (*hors objectifs ECN*).

Autre type de SP

- ▶ Prise de neuroleptiques :
 - ◆ SP axial, bilatéral, souvent dystonique, isolé +++
◆ ce sont souvent des neuroleptiques dits « cachés » : Primpéran®, Vogalène®...
- ▶ Autres maladies neurodégénératives graves, plus diffuses que la MPI, non limitées à l'atteinte de la voie dopaminergique nigrostriée, d'autant plus si :
 - ◆ SP axial et/ou symétrique et/ou akinétorigide
 - ◆ absence de sensibilité à la L-Dopa
 - ◆ présence précoce de troubles cognitifs, de chutes, de troubles urinaires

- ◆ symptômes dysautonomiques
- ◆ autres signes neurologiques (syndrome pyramidal ou cérébelleux, troubles oculomoteurs...)
- ▶ Maladie de Wilson chez le sujet jeune (< 40 ans) :
 - ◆ à évoquer SYSTÉMATIQUEMENT face à tout SP survenant avant 40 ans
 - ◆ autosomique récessif
 - ◆ dystonies ++ (*item 322*), rire sardonique
 - ◆ atteinte oculaire (anneau de Kayser-Flescher, asymptomatique)
 - ◆ atteinte hépatique (hépatopathie chronique, risque de cirrhose)
 - ◆ diagnostic biologique (cuprémie, cuprurie, céruléoplasmine)
 - ◆ traitement par chélateurs du cuivre, exceptionnellement greffe de foie
- ▶ MPI atypique et formes du sujet jeune (*hors objectifs ECN*)
- ▶ Autres causes exceptionnelles :
 - ◆ intoxication au CO (ou autres...)
 - ◆ post-traumatique (boxeurs ++)

Prise en charge initiale d'une maladie de Parkinson idiopathique

- ▶ Devant un SP typique d'une MPI, aucun examen complémentaire, en particulier morphologique, n'est nécessaire ++. L'efficacité durable du traitement confirmera le diagnostic ++.
- ▶ On ne débutera un traitement qu'en cas de gêne fonctionnelle pour le patient.
- ▶ Le traitement médicamenteux est uniquement à visée substitutive +++ :
 - ◆ sujet jeune (moins de 60 ans) = agonistes dopaminergiques
 - ◆ sujet de plus de 70 ans = L-Dopa
 - ◆ prédominance du tremblement chez le sujet jeune = anticholinergiques
- ▶ Kinésithérapie, ergothérapie selon la gêne fonctionnelle initiale.

Efficacité attendue au début du traitement dans le cadre d'une maladie de parkinson idiopathique

- ▶ Efficacité maximale au début (« lune de miel ») : régression complète des symptômes sous traitement substitutif.
- ▶ Dure en règle générale de 3 à 10 ans, parfois plus longtemps.

Mesures associées au traitement médicamenteux

- ▶ Kinésithérapie, orthophonie.
- ▶ Prise en charge à 100 % dans les formes invalidantes.
- ▶ Éventuellement : associations de malades, aides à domicile, soutien psychologique.

Complications motrices lors de l'évolution d'une maladie de Parkinson idiopathique

- ▶ Elles apparaissent en général après 5 à 10 ans d'évolution sous traitement.
- ▶ Elles sont liées :
 - ◆ à la disparition progressive des neurones dopaminergiques du LN, nécessitant l'augmentation en conséquence de la posologie du traitement substitutif

- ◆ à la diminution du seuil des effets secondaires avec l'évolution de la maladie
- ▶ Il existe une réduction progressive de la marge entre efficacité et effets secondaires :
 - ◆ perte de la stabilité de l'effet du traitement : fluctuation (blocages, effets on/off...)
 - ◆ apparition de mouvements anormaux :
 - liés à un « surdosage » de milieu de dose en dopamine : mouvement anormaux le plus souvent généralisés; mouvements choréïques, choréo-athétosiques (symptomatologie proche de celle d'une chorée de Huntington), plus souvent que dystoniques
 - liés à un « sous-dosage » de début et fin de dose : blocages, postures dystoniques très douloureuses
- ▶ La prise en charge repose sur l'adaptation du traitement antiparkinsonien :
 - ◆ fractionnement des doses sur la journée, avec de plus petites doses mais plus souvent
 - ◆ recours à des formes retard pour éviter les blocages de fin de nuit
 - ◆ prise des médicaments à distance des repas pour éviter la compétition L-Dopa/acides aminés d'origine alimentaire

Complications non motrices liées à l'évolution d'une maladie de Parkinson idiopathique

- ▶ Syndrome de dysrégulation dopaminergique (jeu pathologique, manie, délire, agressivité, impulsivité...) lié au traitement dopaminergique.
- ▶ Détérioration cognitive, pouvant aller jusqu'à la démence (complication tardive +++).
- ▶ Syndrome dépressif.
- ▶ Hallucinations, notamment visuelles.
- ▶ Troubles du comportement.
- ▶ Troubles végétatifs (hypersudation, hypotension orthostatique, éventuellement responsable de chutes...).
- ▶ Isolement social.

Prise en charge d'un patient parkinsonien âgé confus

- ▶ Réhydratation +++ après bilan standard d'un syndrome confusionnel chez le tout-venant.
- ▶ Imagerie cérébrale au moindre doute (chutes ++).
- ▶ Arrêt de tous les médicaments non indispensables.
- ▶ Arrêt des agonistes dopaminergiques et des anticholinergiques.
- ▶ Poursuite de la L-Dopa à demi-dose.
- ▶ Garder pour surveillance en milieu hospitalier.



Le mot du confrencier

Objectifs ECN

- C'est volontairement que nous n'avons pas utilisé dans ce chapitre les termes «paralysie supranucléaire progressive», «dégénérescence corticobasale», «atrophies multisystématisées»...
- Ce qu'un externe doit savoir pour les ECN, c'est repérer devant un syndrome parkinsonien du sujet âgé les signes d'alarme devant faire craindre une maladie neurodégénérative plus diffuse et de pronostic plus sévère. La distinction entre ces différents syndromes dits «parkinsoniens plus» est largement hors des objectifs des ECN.

Ce que vous devez savoir sur les traitements médicamenteux antiparkinsoniens

- L-Dopa (Modopar[®], Sinemet[®]) :
 - la dopamine ne passe pas la BHE;
 - la L-Dopa est un précurseur de la dopamine qui passe la BHE. Elle est transformée en dopamine par la dopadécarboxylase, une enzyme ubiquitaire;
 - afin de limiter les effets secondaires liés à la dopamine circulante et une déperdition inutile, la L-Dopa est toujours associée à un inhibiteur de la dopadécarboxylase périphérique (L-Dopa + benzérazide = Modopar[®], L-Dopa + carbidopa = Sinemet[®]).
- Agonistes dopaminergiques (Parlodel[®], Requip[®] ...) :
 - traversent la BHE;
 - stimulent directement les récepteurs dopaminergiques post-synaptiques;
 - formes particulières injectables en sous-cutané pour les blocages.
- Anticholinergiques (Artane[®] ...) :
 - efficaces surtout sur le tremblement;
 - effets secondaires cognitifs ++, donc à utiliser avec extrême prudence chez les personnes âgées.
- Inhibiteurs de la cathécométhyltransférase (I-COMT : Comtan[®]) : augmentent la biodisponibilité de la dopamine dans le striatum en limitant sa dégradation par le métabolisme synaptique.
- Lors de l'initiation du traitement par L-Dopa, on adjoint volontiers du Motilium[®] (dompéridone) contre les effets dopaminergiques périphériques, à visée antiémétique et antihypotensive (le

Motilium® ne franchit pas la BHE, et n'a donc pas d'effet antido-paminergique central).

- Il n'y a pas de réelle contre-indication à la L-Dopa en dehors peut-être des psychoses aiguës évolutives.

Traitement chirurgical de la MPI

- Consiste en l'implantation stéréotaxique d'électrodes de stimulation dans le noyau sous-thalamique.
- Se discute uniquement chez les sujets jeunes, très invalidés sur le plan fonctionnel, mais sans atteinte cognitive ++.

ITEM 209

Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte

Objectifs : Diagnostiquer un malaise, une perte de connaissance, une crise comitiale chez l'adulte.

Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Points clés

- **Perte de connaissance** = trouble de la vigilance aigu spontanément résolutif en moins de quelques minutes, ce qui la différencie des autres troubles de la vigilance (item 199).
- **Syncope** = perte de connaissance liée par définition à la baisse transitoire globale du débit sanguin cérébral. Une lipothymie ressemble à une syncope sans perte de connaissance complète; elle a exactement la même signification diagnostique et pronostique qu'une syncope.
- **Attention au terme «malaise»**, sous lequel les patients regroupent un ensemble de symptômes très différents (syncope, vertiges, faiblesse des membres...).
- **En cas de perte de connaissance prouvée et sans étiologie évidente** (de même qu'en cas de lipothymie sans cause évidente), un bilan s'impose en urgence et le malade ne doit pas sortir de l'hôpital sans avis spécialisé.

Dossier 20

Madame V., 62 ans, consulte aux urgences pour un «malaise». Le matin même, alors qu'elle faisait sa gymnastique comme d'habitude, elle a senti que «ça n'allait pas bien». Elle «s'est sentie faible» et «en sueurs». Elle a voulu aller s'allonger, mais avant qu'elle n'atteigne le canapé, elle «a dû tomber». Elle ne se rappelle plus de rien mais elle s'est cognée la tête, et a un «magnifique cocard sur l'œil droit». Son mari, attiré par le bruit, l'a trouvée dans le salon, très pâle, mais elle a rapidement repris connaissance. Il ne sait pas ce qui s'est passé. Parmi ses antécédents, vous trouvez une AC/FA lente sous anticoagulants.

Examen

GÉNÉRAL

Bon état général, apyrétique.

TA = 12/9. Pouls irrégulier aux alentours de 50/min.

ECG = AC/FA lente + 1 passage en dysfonction sinusale.

NEUROLOGIQUE

Cognition : RAS.

Motricité, sensibilité, coordination : RAS.

Champ visuel : RAS.

Nerfs crâniens : RAS.

Sphincters : RAS.

**Analyse
sémio.****SYMPTOMATOLOGIE**

Apparition brutale.

Prodromes d'allure vagale (sueurs, pâleur...).

Perte de connaissance compliquée d'un traumatisme facial.

Pas de confusion postcritique.

DIAGNOSTIC

L'ECG montre une probable maladie de l'oreillette (AC/FA + dysfonction sinusale).

Il s'agit le plus vraisemblablement d'une syncope d'origine cardiaque.

N.B. : le même épisode aurait pu se compliquer de mouvements cloniques des 4 membres (syncope convulsivante [item 235]) et rendre le diagnostic difficile.

Principaux diagnostics différentiels d'une perte de connaissance

Certaines affections peuvent entraîner des manifestations proches de celles d'une perte de connaissance, sans en être :

- ▶ certaines affections psychiatriques :
 - ◆ hystérie
 - ◆ crises d'angoisse d'intensité extrême
 - ◆ simulation
- ▶ certains AIT vertébrobasilaires (rarissimes) :
 - ◆ chute brutale, spontanée, sur les genoux
 - ◆ sans perte de connaissance, ni d'autres symptômes
 - ◆ spontanément et presque immédiatement résolutifs
 - ◆ anciennement appelés « *drop-attacks* »
- ▶ syndrome de Gélineau (exceptionnel) :
 - ◆ attaques de narcolepsie (sommolence diurne)
 - ◆ et/ou accès de cataplexie (chute de tonus)

Orientation diagnostique face à une perte de connaissance

Syncope ou lipothymie

- ▶ Perte de connaissance (complète = syncope, partielle = lipothymie).
- ▶ Spontanément réversible en quelques secondes en règle générale.
- ▶ Liée à la baisse transitoire globale du débit sanguin cérébral.
- ▶ Le plus fréquemment, précédée par des prodromes avec sueurs, pâleur, sensation de malaise : dans ce cas, la question d'une crise d'épilepsie ne se pose pas.
- ▶ Peut parfois apparaître brutalement (syncope à l'emporte-pièce), avec chute traumatique : c'est dans ce cas que la question d'une crise d'épilepsie se pose +++.
- ▶ Perte d'urine possible. En cas de morsure de langue, elle est antérieure et d'origine traumatique.
- ▶ Des convulsions sont possibles en cas de syncope prolongée (syncope convulsivante : dans ce cas, il n'y a pas de confusion postcritique).

Crise d'épilepsie généralisée tonico-clonique

- ▶ Perte de connaissance brutale, sans prodromes, entraînant souvent une chute traumatique +++.
- ▶ Évoluant en 3 phases de quelques minutes : tonique, clonique puis résolutive.
- ▶ Confusion postcritique disparaissant progressivement (en général, quelques minutes) après la crise.
- ▶ Morsure latérale +++ de langue, perte d'urine.
- ▶ Augmentation des CPK +++ (des CPK normales rendent peu probable ce diagnostic).
- ▶ Après l'épisode :
 - ◆ amnésie complète (postcritique)
 - ◆ céphalées, myalgies et courbatures fréquentes
- ▶ Variantes :
 - ◆ peut être d'emblée ou secondairement généralisée (début par une crise partielle)
 - ◆ autres types de crises d'épilepsie généralisées possibles (tonique, atonique...)

Hypoglycémie

- ▶ Terrain +++ (diabétique sous hypoglycémiant : insulino-dépendant ou insuffisance sur-rénale exceptionnels +++).
- ▶ Prodromes avec pâleur, sueurs, sensation de malaise.
- ▶ Perte de connaissance presque jamais résolutive spontanément sans apports glucosés IV.
- ▶ L'hypoglycémie du sujet sain ne donne pas de perte de connaissance ++.

Intoxication au monoxyde de carbone

- ▶ Contexte = combustion incomplète (chaudière à gaz...).
- ▶ Céphalées, vertiges, nausées, acouphènes...
- ▶ Perte de connaissance brève évocatrice dans ce contexte.
- ▶ Classique « rouge cochenille », mais plutôt cyanose discrète en pratique.
- ▶ Risque immédiat ++ et à distance (syndrome postintervalle : syndrome parkinsonien...).


Autres intoxications

D'autres intoxications exceptionnelles peuvent donner des symptomatologies voisines (composés alcooliques, vapeurs industrielles...).



Principales causes de syncopes

- ▶ Causes cardiaques :
 - ◆ obstacles à l'éjection du VG (RAC serré, CMH...)
 - ◆ obstacles à l'éjection du VD (EP +++)
 - ◆ troubles du rythme, ventriculaires essentiellement
 - ◆ AC/FA si autre pathologie associée
 - ◆ troubles de conduction (BAV de haut degré seulement)
- ▶ Causes extracardiaques :
 - ◆ syncopes vasovagales
 - ◆ syncopes réflexes
 - ◆ hypovolémies sévères aiguës

Prise en charge d'une perte de connaissance

- ▶ Urgence diagnostique et thérapeutique (risque de récurrence +++) .
- ▶ Garder sous surveillance aux urgences en attendant un avis spécialisé tant qu'un diagnostic n'est pas posé +++.

Bilan initial en urgence +++)

- ▶ ECG +++) .
- ▶ Glycémie capillaire .
- ▶ Biologie standard :
 - ◆ glycémie veineuse
 - ◆ iono sang, dont kaliémie ++, calcémie ++ (troubles du rythme)
 - ◆ NFS (anémie), TP, TCA
 - ◆ ASAT, ALAT, PAL
 - ◆ GDSA (effet shunt en faveur d'une EP ?)

En l'absence de diagnostic à ce stade

- ▶ Si l'interrogatoire suspecte une syncope :
 - ◆ transfert en cardiologie pour complément de bilan
 - ◆ échographie-Doppler cardiaque (\pm ETSA)
 - ◆ Holter-ECG
 - ◆ discuter dispositif implantable
- ▶ Si l'interrogatoire suspecte une crise d'épilepsie :
 - ◆ scanner cérébral sans et avec injection (si possible)
 - ◆ recherche toxique (alcool ++) de manière systématique
 - ◆ EEG (mais disparition progressive des signes intercritiques, donc un EEG normal n'élimine pas le diagnostic)
 - ◆ avis neurologique dès que possible



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

Sujet tombé récemment (intoxication au CO révélée par une perte de connaissance chez un patient céphalalgique). À bien connaître, car constitue une porte d'entrée facile vers de très nombreux dossiers transversaux +++)

ITEM 231

Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval

Objectifs : Diagnostiquer une compression non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.

Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.



Points clés

- Une compression médullaire et un syndrome de la queue de cheval sont deux urgences diagnostiques et thérapeutiques en raison du risque d'aggravation brutale et de séquelles irréversibles qui impose une prise en charge en urgence en neurochirurgie +++.
- Si la question ne se pose pas lorsqu'il y a une atteinte des membres supérieurs, la distinction entre une compression médullaire et un syndrome de la queue de cheval peut parfois être difficile devant une paraparésie. Dans ce cas, c'est l'examen clinique, comme d'habitude, qui permet d'orienter.
- TOUT SYNDROME MÉDULLAIRE EST UNE COMPRESSION MÉDULLAIRE JUSQU'À PREUVE DU CONTRAIRE +++ (item 125).

Dossier 21

Monsieur G., 67 ans, fumeur invétéré, vous consulte pour « un manque de force dans les jambes ». Depuis environ 6 semaines, il « ne peut plus courir », et marcher lui demande « de plus en plus d'efforts ». Il se plaint d'une douleur au niveau du rachis dorsal qui irradie jusqu'à la xiphoïde. En revanche, il n'a « jamais eu mal aux jambes, depuis que cette faiblesse s'est installée ». Il se sent « de plus en plus instable ». Il vous raconte qu'il doit parfois « se grouiller » pour aller aux toilettes, parce que « sinon, il perd ses urines ». Depuis quelques mois, il se sent fatigué et a perdu 12 kg depuis le début de l'année.

Examen

GÉNÉRAL
Asthénique, apyrétique.
Bonne hémodynamique.
NEUROLOGIQUE
Cognition : RAS.
Motricité :
– psoas, releveurs du pied et ischiojambiers 3/5 D/G ;
– quadriceps et triceps sural 4+/5 D/G ;
– spasticité des membres inférieurs ;
– ROT vifs, diffusés, polycinétiques. Signe de Babinski bilatéral.
Sensibilité :

	<ul style="list-style-type: none"> - hypoesthésie en hémiceinture à droite (au niveau de la xiphoïde) ; - hypoesthésie thermoalgique des MI remontant jusqu'au nombril ; - hypopallesthésie (<i>diminution de la sensibilité au diapason</i>) des MI remontant jusqu'au pubis, et erreurs au sens de position du gros orteil des 2 côtés. <p>Coordination : normale aux MS. Non évaluable aux MI (déficit moteur proximal).</p> <p>Nerfs crâniens : RAS.</p> <p>Sphincters :</p> <ul style="list-style-type: none"> - TR normal ; - RAS par ailleurs.
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>Subaiguë, d'aggravation progressive sur 6 semaines.</p> <p>Syndrome lésionnel (douleur et hypoesthésie en hémiceinture de trajet radiculaire D6 droit).</p> <p>Syndrome sous-lésionnel :</p> <ul style="list-style-type: none"> - paraparésie spastique : hypertonie spastique ; ROT vifs, diffusés ; Babinski bilatéral ; déficit moteur prédominant sur les raccourcisseurs au MI (psoas, JA et IJ vs quadriceps) ; - niveau sensitif (pathognomonique d'une atteinte médullaire) en D10 ; - troubles sensitifs profonds des 2 MI (SPGO, hypopallesthésie) ; - troubles sphinctériens avec mictions impérieuses. <p>Syndrome rachidien (douleurs dorsales).</p> <p>Absence de signe aux MS.</p> <p>DIAGNOSTIC</p> <p>Il s'agit d'un syndrome de compression médullaire D6 droit.</p> <p><i>N.B : un tableau associant syndrome rachidien, syndrome lésionnel et syndrome sous-lésionnel est presque spécifique d'une compression médullaire. Cependant, il est rarement complet et peut se présenter sous la forme d'une atteinte médullaire (syndrome sous-lésionnel) isolée. Il est donc indispensable, devant toute atteinte médullaire, de réaliser une imagerie en urgence à la recherche d'une compression médullaire ++.</i></p>

Syndrome de compression médullaire

- ▶ Syndrome lésionnel périphérique (localisateur +++) (fig. 14) :
 - ◆ compression d'une racine par la lésion
 - ◆ le plus souvent, douleurs et/ou trouble sensitif dans un territoire radiculaire (racine postérieure sensitive)
 - ◆ parfois, déficit moteur de type radiculaire (racine antérieure motrice)
- ▶ Syndrome sous-lésionnel central :
 - ◆ compression de la moelle elle-même par la lésion
 - ◆ DÉFICIT MOTEUR de type central
 - ◆ NIVEAU SENSITIF médullaire
 - ◆ TROUBLES SPHINCTÉRIENS (mictions impérieuses, incontinence...)
- ▶ Syndrome rachidien avec douleurs et raideurs consécutives à la lésion.

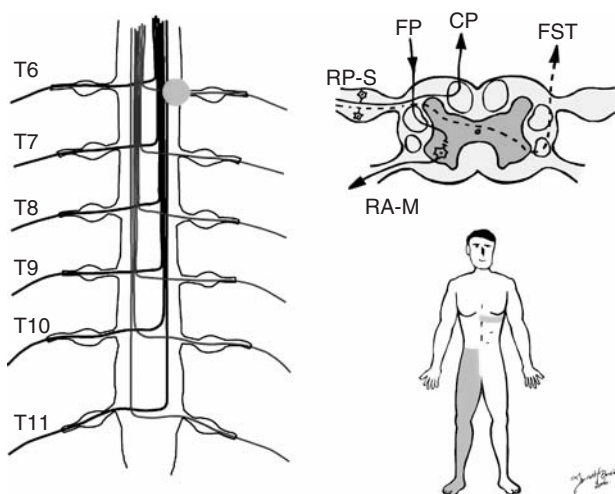


Figure 14 : Compressions médullaires et niveau lésionnel. Une lésion touche à la fois la racine T6 et la moitié gauche de la moelle (à l'origine de la symptomatologie visible sur le personnage). Dans le territoire radiculaire T6, on note des troubles sensitifs et/ou une douleur en cas de compression de la racine postérieure sensible (RP-S) ou un déficit moteur avec amyotrophie en cas de compression de la racine antérieure motrice (RA-M). La lésion est aussi à l'origine d'une compression des fibres spinothalamiques, qui se disposent vers l'intérieur dès leur entrée dans la moelle par la racine postérieure, en croisant la ligne médiane. Dans notre exemple, la lésion va toucher les fibres issues de tous les territoires en dessous de T10. Il y aura donc des troubles sensitifs sous un niveau T10, du côté droit (controlatéral à la lésion). C'est donc le syndrome lésionnel qui localise la lésion +++.

Rappel : la moelle est constituée de substances blanche (fibres) et grise (noyaux). La substance grise, qui constitue l'axe de la moelle, est formée de 3 portions : les cornes antérieures (neurones moteurs), les cornes postérieures (relais des sensibilités tactile, protopathique et thermoalgique) et les cornes latérales (fonctions végétatives). La substance blanche est constituée des cordons antérolatéraux (voies descendantes motrices, faisceau pyramidal : FP) et ascendantes sensitives thermoalgiques (FST : faisceau spinothalamique) et cordonnaux postérieurs (CP : sensibilité profonde et tact épicritique).

Principaux diagnostics à évoquer devant une faiblesse progressive des membres inférieurs

TOUJOURS RAISONNER EN TERMES DE TOPOGRAPHIE LÉSIONNELLE +++.

Atteinte centrale

- ▶ Médullaire +++.
- ▶ Encéphalique : attention au piège classique des atteintes bihémisphériques (exemple du méningiome de la faux du cerveau. Dans ce cas, il n'y a pas de niveau médullaire, et les troubles sphinctériens sont souvent absents).

Atteinte périphérique

- ▶ Syndrome de la queue de cheval (*cf. infra*).
- ▶ Polyradiculonévrites (*item 122*).
- ▶ Polyneuropathies (*item 265*).
- ▶ Myasthénie (*item 263*).
- ▶ Syndrome myogène (*item 301*).

Principales causes de compressions médullaires non traumatiques

LE MODE D'INSTALLATION ORIENTE LE DIAGNOSTIC +++. Le bilan paraclinique fait le diagnostic.

N.B : attention, la moelle peut être atteinte par d'autres mécanismes qu'une compression (item 125).

Évolution aiguë ou brutale

- ▶ Causes extradurales :
 - ◆ post-traumatiques
 - ◆ hernies discales cervicales exclues (NCB + tétraparésie), exceptionnelles à l'étage dorsal
 - ◆ tassements vertébraux MALINS :
 - cancers solides : prostate, poumon, rein, sein, thyroïde
 - hémopathies malignes : myélome multiple, leucémie aiguë, lymphome
 - ◆ hématome épidual sous anticoagulants
 - ◆ certaines formes d'épidurites métastatiques : métastases dans le canal épidual (entre l'os et la dure-mère), qui se développent au contact d'une métastase osseuse
 - ◆ certaines formes d'épidurites infectieuses (pyogènes ++)
- ▶ Causes intradurales intramédullaires : saignement d'une MAV ou d'un cavernome.

Évolution subaiguë ou chronique

- ▶ Causes extradurales :
 - ◆ MYÉLOPATHIE CERVICARTHROSIQUE chez les plus de 55 ans
 - ◆ hernies discales cervicales (NCB + tétraparésie)
 - ◆ certaines formes d'épidurites métastatiques
 - ◆ épidurites infectieuses (BK ++)
 - ◆ tumeurs vertébrales bénignes (chordomes) ou malignes (sarcomes)
- ▶ Causes intradurales mais extramédullaires :
 - ◆ méningiome (plutôt chez la femme de plus de 50 ans)
 - ◆ neurinome (penser à rechercher une neurofibromatose)
- ▶ Causes intramédullaires : tumeurs = épendymomes ou astrocytomes principalement.

Bilan face à une suspicion de compression médullaire

À faire en urgence +++, tout retard diagnostique étant préjudiciable ++  :

- ▶ IRM panmédullaire, en coupes sagittales avec séquences T1, T2, STIR (élimine le signal de la graisse) et T1 + gadolinium. Coupes centrées sur le niveau lésionnel, coupes sagittales et axiales pour préciser les rapports anatomiques (*fig. 15*)

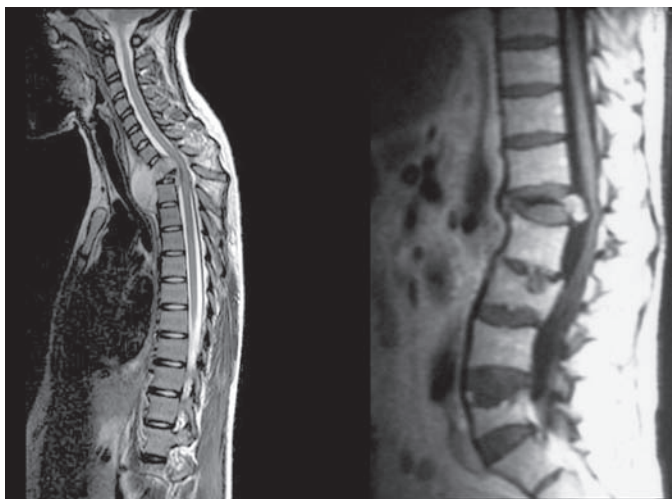


Figure 15 : Compressions de la moelle et de la queue de cheval. À gauche, IRM sagittale panmédullaire : compression médullaire D1 par une spondylite tuberculeuse. À droite, syndrome de la queue de cheval en rapport avec des métastases rachidiennes multiples à l'origine d'un tassement vertébral malin L1 (notez les disques sus et sous-jacents qui sont indemnes).

- ▶ il est parfois nécessaire de compléter l'IRM par un scanner rachidien centré sur le niveau lésionnel sans et avec injection pour préciser les rapports anatomiques osseux d'une lésion rachidienne
- ▶ en cas de contre-indication à l'IRM, réalisation d'un scanner rachidien, voire d'un myéloscanner (scanner après injection de produit de contraste dans le canal épidural par voie sous-occipitale)
- ▶ contre-indication ABSOLUE de la PL avant l'IRM : risque d'aggravation

N.B : vous pouvez parler des radiographies standard dans une réponse aux ECN, mais leur apport diagnostique est devenu très limité. Elles ne doivent évidemment pas retarder la prise en charge, ni la réalisation de l'IRM.

Prise en charge à la phase aiguë d'une compression médullaire

- ▶ URGENCE THÉRAPEUTIQUE : HOSPITALISATION SYSTÉMATIQUE EN NEURO-CHIRURGIE (risque d'aggravation brutale et de séquelles irréversibles) +++.
- ▶ Mise en condition :
 - ◆ sondage en cas de troubles sphinctériens (globe urinaire)
 - ◆ bilan préopératoire (ECG, hémostase, groupe, Rh, RAI)
- ▶ Prévention des complications de décubitus :
 - ◆ bas de contention
 - ◆ HBPM à doses préventives
- ▶ Traitement symptomatique : antalgiques +++ si douleurs.

- Traitement étiologique adapté à la cause :
 - ◆ radiothérapie ± chimiothérapie ± chirurgie en cas de tumeur maligne
 - ◆ traitement chirurgical en cas de tumeur bénigne, d'hématome
 - ◆ traitement endovasculaire (neuroradiologie interventionnelle) en cas de fistule durale
 - ◆ traitement antibiotique en cas d'épidurite infectieuse

Dossier 22	<p>Monsieur J., 53 ans, déménageur, se présente à votre consultation pour «un manque de force dans les jambes». Tout a commencé «il y a un mois» par un «lumbago» qui l'a «cloué au lit pendant une semaine». Il a pu reprendre son travail, mais quelques jours plus tard, il s'est «rendu compte qu'après un certain temps de marche», il commençait à «avoir les jambes molles», et «des douleurs très violentes, comme des décharges, du bas du dos vers la face postérieure des cuisses». Tout s'est «aggravé progressivement». Les douleurs lombaires sont devenues permanentes, et «les décharges se déclenchent maintenant au moindre mouvement». En dehors de ces douleurs et de ces difficultés à la marche, le patient se plaint de difficultés croissantes pour uriner. Depuis quelques jours, il est «même obligé d'appuyer sur son ventre pour vider sa vessie». Il n'a plus d'érections alors que pour son «âge, ça marchait plutôt bien». Ce matin, il a perdu des selles dans son pyjama sans s'en rendre compte.</p>
Examen	<p>GÉNÉRAL Apyrétique. TA = 17/11, pouls = 81. NEUROLOGIQUE Cognition : RAS. Motricité : - déficit moteur flasque des 2 MI avec amyotrophie des loges antéro-externe et postérieure de jambe ; - psoas, quadriceps, adducteurs 5/5 D/G ; - extension de la hanche 3/5 D, 4/5 G, moyen fessier 3/5 D, 4/5 G ; - ischiojambiers 3/5 D, 2/5 G ; - péroniers latéraux 2/5 D, 2/5 G, jambiers antérieurs 2/5D, 3/5 G ; - abolition des ROT achilléens. Sensibilité : - hypoesthésie du périnée ainsi que de la face postérieure des cuisses et des jambes ; - multiples erreurs au SPGO. Coordination : non évaluable (déficit moteur proximal). Sphincters : - globe vésical indolore ; - atonie anale au TR.</p>

**Analyse
sémio.****SYMPTOMATOLOGIE**

Subaiguë, d'installation progressive sur 1 mois.

Paraparésie flasque et amyotrophique en rapport avec une atteinte des dernières racines de la queue de cheval (L5 à S4).

Hypoesthésie du périnée (en selle), de la face postérieure des cuisses et des jambes.

Troubles sphinctériens (globe vésical, impuissance, atonie anale).

Absence de signe aux MS.

DIAGNOSTIC

Syndrome de la queue de cheval.

Syndrome de la queue de cheval

- ▶ Douleurs radiculaires : sciatalgies, cruralgies bilatérales.
- ▶ Anesthésie du périnée et de plusieurs territoires (tous si complet) radiculaires aux MI.
- ▶ Déficit moteur périphérique :
 - ◆ flasque, hypotonique avec amyotrophie
 - ◆ ROT abolis
 - ◆ dans plusieurs territoires radiculaires (tous si complet)
- ▶ Troubles génitosphinctériens (rétention ou incontinence).

N.B : la lésion comprime complètement ou partiellement, en dessous du cône médullaire, le sac dural, qui contient l'ensemble des racines de L2 à S5 (qui assurent l'innervation motrice et sensitive des MI, du périnée et des organes génitaux).

Principales causes de syndromes de la queue de cheval

LE MODE D'INSTALLATION ORIENTE LE DIAGNOSTIC +++. Le bilan paraclinique fait le diagnostic.

Syndrome de la queue de cheval aigu ou rapidement évolutif

- ▶ Hernie discale lombaire (surtout si exclue) +++.
- ▶ Hématome épidural sous anticoagulants (post-ponction lombaire ou spontané).
- ▶ Tassements vertébraux malins.
- ▶ Épidurites métastatiques.
- ▶ Épidurites infectieuses (pyogènes ou BK).
- ▶ Fistule dure (remaniement hémorragique ou thrombose, peut aussi être progressive).

Syndrome de la queue de cheval d'évolution lente

- ▶ Canal lombaire étroit.
- ▶ Tumeurs de la queue de cheval.
- ▶ Fistule dure.
- ▶ Tumeurs vertébrales, bénignes ou malignes.

Bilan et prise en charge d'un syndrome de la queue de cheval

Cf. Compression médullaire.



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Item déjà tombé, à bien connaître. Il est indispensable de savoir distinguer cliniquement une atteinte médullaire d'une atteinte de la queue de cheval face à une paraparésie, afin d'orienter correctement le bilan diagnostique.
- Une fois le diagnostic posé, c'est le mode d'installation (brutal/aigu/subaigu/chronique) qui permet d'orienter le diagnostic étiologique +++ (2/3 des externes l'oublient!).

Une fois que vous avez compris ce qui précède

Syringomyélie

Il s'agit d'une néocavitation centromédullaire liée à des anomalies circulatoires du LCR du fait d'une malformation congénitale (souvent de type Arnold-Chiari). La lésion centromédullaire est à l'origine d'une interruption des fibres spinothalamiques au niveau où elles décussent en entrant dans la moelle. Cette lésion est à l'origine d'un trouble sensitif dit «suspendu». Toutefois, un trouble sensitif suspendu n'est pas toujours lié à une syringomyélie. S'il ne s'agit pas d'une cavitation mais d'une lésion intramédullaire d'une autre nature (une plaque de SEP, par exemple) on parle alors de «syndrome syringomyélique».

PRNA

Les PRNA débutent souvent par les membres inférieurs et, à ce stade, on peut les confondre avec un syndrome de la queue de cheval. Dans la PRNA :

- il n'y a pas de troubles sphinctériens (ou alors au second plan);
- il n'y a pas d'anesthésie du périnée;
- l'évolution est ascendante avec atteinte des 4 membres;
- la sensibilité thermoalgique est respectée (fibres amyéliniques +++);
- il existe des troubles végétatifs.

Compression du cône terminal

Tableau particulier, puisque le syndrome lésionnel se projette sur les MI. Il existe alors simultanément aux MI :

- un syndrome sous-lésionnel, avec signe de Babinski bilatéral;
- un syndrome lésionnel avec signes d'atteinte pluriradiculaire (ROT abolis, amyotrophie, anesthésie du périnée, troubles sphinctériens précoces).

Variantes des compressions médullaires selon la topographie prédominante (fig. 16)

- Compression antérieure :
 - niveau lésionnel moteur avec amyotrophie ;
 - syndrome sous-lésionnel plutôt moteur.
- Compression postérieure :
 - niveau lésionnel sensitif avec douleurs radiculaires ;
 - syndrome sous-lésionnel plutôt proprioceptif.
- Compression latérale :
 - niveau lésionnel sensitif et/ou moteur ;
 - syndrome sous-lésionnel = syndrome de Brown-Séquard, associant, du côté de la lésion, syndrome pyramidal + abolition de la sensibilité profonde (cordons postérieurs), du côté opposé, abolition de la sensibilité thermoalgique, par lésion du faisceau spinothalamique.

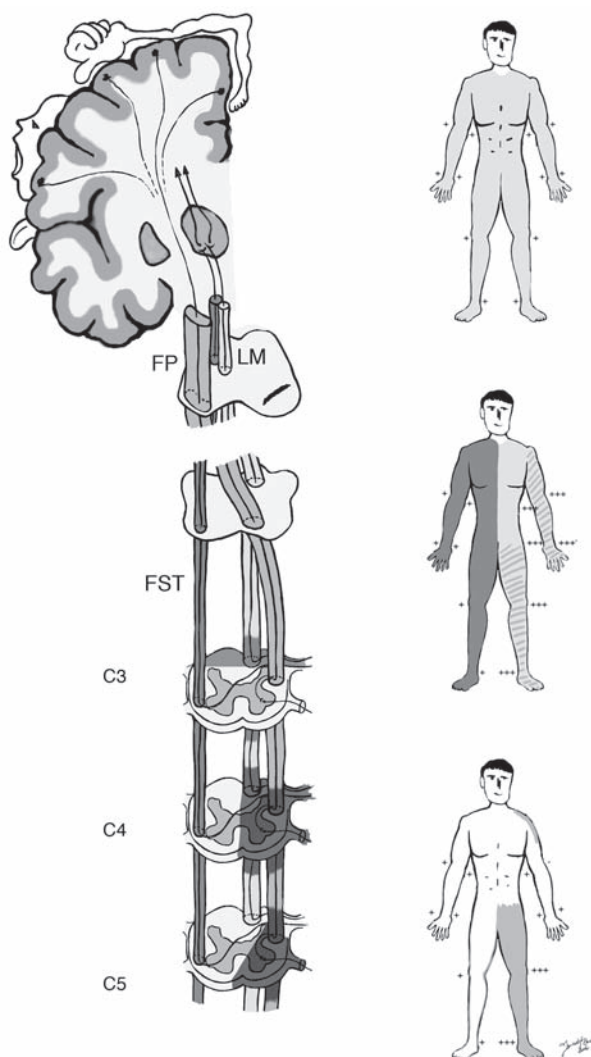


Figure 16 : Principaux syndromes médullaires. En haut : compression cervicale C3 postérieure, responsable d'une ataxie proprioceptive des 4 membres par compression des cordons postérieurs. Au milieu : compression latérale C4, responsable d'un syndrome de Brown-Séquard avec atteinte pyramidale et proprioceptive homolatérale, et atteinte spinothalamique controlatérale. En bas : compression antérieure C5, responsable d'un syndrome lésionnel de la racine C5 (avec amyotrophie bicipitale et abolition du ROT bicipital) et d'un syndrome pyramidal sous-lésionnel, prédominant du côté de la lésion. N.B : nombre de croix = vivacité des ROT.

ITEM 322

Mouvements anormaux

Objectif : *Devant la survenue de mouvements anormaux, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.*

Dossier 23	<p>Monsieur H., 34 ans, vous est amené par sa femme pour « des mouvements bizarres ». Depuis quelques temps, elle a remarqué que son mari avait « des mouvements incontrôlés des bras et des jambes », ainsi que du visage, « comme des tics ». Ce qu'elle trouve le « plus étrange », c'est qu'il « semble ne pas s'en rendre compte ». Ces mouvements sont si « incontrôlables » que « parfois, il manque de tomber parce que l'une ou l'autre de ses jambes part vers l'avant ou l'arrière ». Depuis quelque temps, il a aussi tendance « à se renfermer sur lui-même » et à ne « plus prendre plaisir » dans ses occupations habituelles. Il n'a jamais été malade auparavant. Son père et sa mère sont décédés dans un accident quand il avait 8 ans.</p>
Examen	<p>GÉNÉRAL Apyrétique. TA = 12/9, pouls = 81. NEUROLOGIQUE Cognition : apragmatique. MMS = 28/30. Motricité : – pas de déficit moteur. Hypotonie généralisée. ROT vifs et symétriques ; – RCP en flexion bilatérale ; – mouvements anarchiques des 4 membres et de la face, imprévisibles, variables en localisation et en intensité, touchant aussi le tronc. Le patient finalise ses mouvements involontaires brusques (en se passant la main dans les cheveux, par exemple) quand ils concernent les MS, et en croisant ses jambes l'une sur l'autre aux MI. Sensibilité : RAS. Coordination : normale. Nerfs crâniens et oculomotricité : normaux.</p>
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE Chronique d'aggravation progressive. Mouvements anormaux d'allure choréique (anarchiques, imprévisibles, variables en topographie et en intensité, touchant invariablement la face, le tronc et les membres). Le patient s'approprie certains de ces mouvements en les « transformant » en gestes volontaires. Troubles neuropsychologiques pouvant entrer dans le cadre d'un syndrome frontal débutant (mais qui pourraient aussi faire partie d'un syndrome dépressif).</p>

DIAGNOSTIC

Syndrome choréique généralisé d'installation lente +++.

Survenant chez un sujet jeune sans antécédents (statut des parents inconnu).

L'absence d'antécédents familiaux similaires ne permet pas de poser cliniquement le diagnostic de chorée de Huntington (prévoir un test diagnostique génétique, avec le consentement écrit du patient).

N.B : Autres diagnostics étiologiques possibles hors objectifs ECN.

Sémiologie des principales causes de tremblements

Tremblement = oscillations régulières ou rythmiques d'un segment de membre autour d'une position d'équilibre, pouvant survenir au repos, à l'attitude, ou à l'action.

- ▶ Tremblement de repos = maladie de Parkinson (*item 261*).
- ▶ Tremblement d'action = syndrome cérébelleux :
 - ◆ plutôt une perturbation du mouvement liée à une activité mal coordonnée entre les agonistes et les antagonistes qu'un tremblement
 - ◆ associé aux autres signes de la série « cérébelleuse » : hypotonie, asynergie, dyschronométrie...
- ▶ Tremblement d'attitude :
 - ◆ tremblement physiologique (uniquement d'attitude) :
 - tremblement rapide > 12 Hz
 - par définition non pathologique, étant exceptionnellement un motif de consultation, en dehors des circonstances où il est nettement aggravé : effets secondaires médicamenteux (lithium, tricycliques... : certaines intoxications, notamment au lithium, donnent des tableaux beaucoup plus sévères), hyperthyroïdie, sevrage OH, tabac...
 - ◆ tremblement essentiel (attitude et action) :
 - tremblement postural fréquent, familial dans 50 % des cas, 200 000 patients en France
 - rapide, de 7 à 12 Hz
 - touche également la tête, le cou, et éventuellement la voix
 - majoré à l'émotion, diminué par l'alcool
 - le reste de l'examen neurologique est strictement normal ++
 - la prise d'alcool peut améliorer la symptomatologie
 - ◆ autres tremblements d'attitude hors objectifs ECN

Sémiologie et principales causes de syndromes choréiques

- ▶ Mouvements brusques, anarchiques, imprévisibles (grimace de la face, haussement d'épaule...), variables en topographie et en intensité :
 - ◆ généralisés ou plus rarement localisés (hémicorps...)
 - ◆ majorés par l'émotion
 - ◆ disparaissant pendant le sommeil
 - ◆ souvent associés à d'autres mouvements anormaux et une hypotonie cérébelleuse

- ▶ Pathologies apparentées : athétose (mouvements fins, reptatoires des extrémités) et hémiballisme (mouvements extrêmement brusques, incontrôlables de la racine d'un ou plusieurs membres, par atteinte du NST).
- ▶ Évolution chronique = maladie de Huntington +++ :
 - ◆ affection rare, autosomique dominante, à pénétrance complète
 - ◆ répétition de triplets CAG
 - ◆ chorée + syndrome frontal/troubles psychiatriques/démence
- ▶ Évolution aiguë ou subaiguë :
 - ◆ latrogénie +++ (traitement dopaminergique chez un parkinsonien, certains psychotropes...)
 - ◆ autres causes exceptionnelles :
 - origine vasculaire (hémichorée)
 - chorée de Sydenham (poststreptococcique, exceptionnelle en France)
 - lupus, postintoxication au CO, syndrome des antiphospholipides, chorée gravidique...

Sémiologie et principales causes de myoclonies

- ▶ Contractions musculaires brusques, involontaires, brèves qui peuvent ou non entraîner un déplacement segmentaire d'un muscle, d'une partie d'un muscle ou d'un groupe de muscles. Elles n'ont aucune valeur localisatrice +++.
- ▶ Évolution paroxystique chronique : épilepsie myoclonique.
- ▶ Évolution aiguë/subaiguë : encéphalopathies métaboliques (hépatiques ++, myoclonies négatives = astérixis).
- ▶ Évolution chronique :
 - ◆ syndrome de Lance et Adams (postanoxie cérébrale, après arrêt cardiaque et ressuscitation)
 - ◆ myoclonies d'endormissement : physiologique +++.
- ▶ À part, la maladie de Creutzfeld-Jacob (démence myoclonique d'évolution rapide).

N.B : les autres causes sont hors objectifs ECN.

Sémiologie et principales causes de dystonie

- ▶ Contractions involontaires de muscles ou de groupes de muscles qui vont prendre des postures non physiologiques et douloureuses, à l'origine d'une perturbation du maintien des attitudes, dues à une répartition anormale du tonus entre les agonistes et les antagonistes.
- ▶ On distingue :
 - ◆ les dystonies primitives (dystonie généralisée, blépharospasme, crampe des écrivains, torticollis spasmodique...)
 - ◆ les dystonies symptomatiques (en premier lieu dans la maladie de Wilson, mais aussi après anoxie cérébrale, intoxication médicamenteuse par les neuroleptiques ou la L-Dopa, intoxication au CO, ou encore dans le post-AVC)

Sémiologie et principales causes de tics

- ▶ Mouvements anormaux, involontaires, stéréotypés, réalisant une caricature d'un acte naturel. Ils surviennent par crises, sont favorisés par la fatigue et l'émotion. L'examen neurologique est normal.
- ▶ Tics et injures non contrôlées (coprolalie) = syndrome de Gilles de la Tourette.

Sémiologie et principales causes de dyskinésies

- ▶ Mouvements anormaux reproduisant une activité stéréotypée complexe.
- ▶ Les dyskinésies bucco-facio-linguales sont les plus fréquentes (mâchonnement, contorsion de la langue, ouverture de la bouche).
- ▶ Étiologies :
 - ◆ toxiques : neuroleptiques +++, L-Dopa
 - ◆ spontanées : sujet âgé et dentier

Sémiologie et principales causes de syndrome des jambes sans repos

- ▶ Sensation désagréable dans les MI («impatiences»)
- ▶ Survient le plus souvent en décubitus, contraignant le patient à bouger les jambes
- ▶ Akathisie (besoin impérieux de marcher)
- ▶ Étiologies :
 - ◆ idiopathiques
 - ◆ secondaires (neuropathie périphérique, syndrome parkinsonien)

Prise en charge de mouvements anormaux

Il faut toujours rechercher une prise médicamenteuse +++, en particulier de médicaments pro ou antidopaminergiques. ⚠

Tremblement de repos

Si ce tremblement de repos est unilatéral, ou bilatéral mais asymétrique, c'est une maladie de Parkinson idiopathique (*item 261*).

Tremblement d'attitude

- ▶ Exacerbation du tremblement physiologique = recherche et traitement de la cause (hyperthyroïdie, iatrogénie, toxiques).
- ▶ Tremblement essentiel = bêtabloquants (Avlocardyl®+++).

« Tremblement » d'action

Il s'intègre dans le cadre d'un syndrome cérébelleux : bilan morphologique (IRM cérébrale), et biologique (alcool+++).

Myoclonies

- ▶ EEG en cas d'arguments pour une origine critique.
- ▶ Isolées : rechercher origine postanoxique (interrogatoire + IRM cérébrale).
- ▶ Myoclonies + syndrome confusionnel : rechercher encéphalopathie métabolique (insuffisance rénale, respiratoire, hépatique, toxique...), discuter IRM cérébrale.
- ▶ Myoclonies + démence d'évolution rapide : rechercher une maladie de Creutzfeld-Jacob.

Mouvements choréïques

- ▶ Antécédents familiaux + chorée généralisée + syndrome frontal + évolution sur plusieurs années = maladie de Huntington.
- ▶ Autres cas : rechercher origine streptococcique, lupique ou iatrogène.

***Le mot du conférencier*****Objectifs ECN**

Un dossier sur cet item paraît peu envisageable (objectif limité à l'orientation diagnostique), avec peu de portes d'entrée pour un dossier transversal. On pourrait imaginer un dossier sur les complications du traitement chez un parkinsonien...

↳ Réflexes

- Toujours penser aux encéphalopathies métaboliques face à l'association confusion + myoclonies.
- Ne jamais oublier le rôle central des voies dopaminergiques dans les mouvements anormaux : neuroleptiques, agonistes dopaminergiques et L-Dopa.
- Démence rapidement progressive + myoclonies = maladie de Creutzfeld-Jacob.

ITEM 125

Sclérose en plaques

Objectifs : Diagnostiquer une sclérose en plaques.

Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Décrire les principes de la prise en charge au long cours d'un malade présentant un déficit moteur progressif.



Points clés

- La SEP est une maladie d'étiologie inconnue, impliquant des mécanismes inflammatoires et démyélinisants touchant **EXCLUSIVEMENT** la substance blanche du système nerveux central.
- L'évolution de la SEP se caractérise par une double dissémination, temporelle (poussées) et spatiale (atteinte multifocale).

Dossier 24

Madame D., 33 ans, consulte pour « une faiblesse des membres inférieurs » d'installation progressive sur une quinzaine de jours. Actuellement, elle ne se déplace plus qu'avec l'aide de son mari. Tout a commencé par une fatigabilité et une impression de faiblesse, comme si ses jambes « ne [la] portaient plus », au bout d'un certain temps de marche. La situation s'est aggravée progressivement et, à certains moments, elle avait l'impression que ses jambes « se dérobaient ». Depuis quelques jours, « [ses] jambes sont raides ». Depuis ce matin, elle n'arrive plus à uriner, et elle se plaint d'une « douleur insupportable au bas-ventre ».

ANTÉCÉDENTS

Un épisode de baisse d'acuité visuelle (BAV) de l'œil droit, installée sur quelques jours, il y a 3 ans. Cette BAV était associée à des douleurs rétro-orbitaires. L'épisode a été spontanément résolutif en 6 semaines.

Examen

GÉNÉRAL

Bon état général. Apyrétique.

TA = 12/8, pouls = 71.

NEUROLOGIQUE

Cognition : normale.

Motricité :

- psoas et jambier antérieur droits 3/5 à D, 4/5 à G, quadriceps 5/5 à D et à G ;
- spasticité des membres inférieurs ;
- ROT achilléens et rotuliens vifs et diffusés ;
- signe de Babinski bilatéral.

	<p>Sensibilité :</p> <ul style="list-style-type: none"> - hypoesthésie thermoalgique remontant jusqu'à l'ombilic ; - diminution de la pallesthésie aux membres inférieurs. <p>Coordination : non évaluable (déficit moteur proximal).</p> <p>Nerfs crâniens, champ visuel : RAS.</p> <p>Sphincters : globe vésical ++.</p> <p>Fond d'œil : pâleur temporale de la papille droite.</p>
Analyse sémio.	<p>ÉPI SODE VI SUEL ANCIEN</p> <p>BAV rapide de l'œil droit, spontanément résolutive en quelques semaines.</p> <p>Pâleur papillaire probablement séquellaire au fond d'œil.</p> <p>Ces données font fortement évoquer une NORB.</p> <p>SYMPTOMATOLOGIE ACTUELLE</p> <p>Subaiguë.</p> <p>Paraparésie spastique :</p> <ul style="list-style-type: none"> - hypertonie spastique ; - ROT vifs, diffusés ; - signe de Babinski bilatéral ; - déficit moteur prédominant sur les raccourcisseurs au MI (psoas et JA 3/5 vs quadriceps 5/5). <p>Niveau sensitif médullaire (pathognomonique d'une atteinte médullaire) en D10.</p> <p>Troubles sphinctériens avec rétention aiguë d'urines.</p> <p>DIAGNOSTIC</p> <p>Syndrome médullaire, de niveau D10 ou supérieur.</p> <p>Il est indispensable d'éliminer une compression médullaire devant tout syndrome médullaire ++.</p> <p>S'il n'y a pas de compression médullaire, on entre dans le cadre des atteintes multifocales du système nerveux central, et on discutera une SEP.</p>

Principaux tableaux sémiologiques d'atteinte médullaire (et leurs principales causes)

L'ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DÉPEND DE LA PRÉSENTATION CLINIQUE ET DU MODE D'INSTALLATION +++.


- ▶ Syndrome de compression médullaire (*item 231*).
- ▶ Syndromes d'interruption médullaire (*cf. fig. 14*) :
 - ◆ complète (abolition de toutes les fonctions motrices et sensitives en dessous d'un niveau médullaire) ou hémisection de moelle (syndrome de Brown-Séquard [*item 231*])
 - ◆ mode d'installation :
 - aigu : origine traumatique avec fracture du rachis, coup de couteau... ; infarctus transverse (exceptionnel)
 - subaigu : origine tumorale, SEP
 - chronique : compression médullaire et autres étiologies (*item 231*)

- ▶ Paraparésie spastique pure (atteinte du 1^{er} motoneurone CENTRAL) :
 - ◆ subaiguë : SEP
 - ◆ chronique : infection HTLV1 (paraparésie spastique tropicale), origine génétique (Strumpell-Lorrain)
 - ◆ attention aux atteintes bihémisphériques qui peuvent donner une paraparésie spastique et faire à tort orienter le diagnostic vers la moelle
- ▶ Atteinte de la corne antérieure (atteinte du 2^e motoneurone PÉRIPHÉRIQUE) :
 - ◆ symptomatologie à très nette prédominance motrice ou motrice pure
 - ◆ mode d'installation :
 - aigu brutal : infarctus de l'artère spinale antérieure
 - rapide : poliomyélite (*item 265*)
 - chronique : SLA +++ (1^{er} et 2nd motoneurones [*item 265*])
- ▶ Syndrome d'interruption de la commissure grise : abolition de la thermoalgésie selon une topographie suspendue (syringomyélie ++, hématomyélie, tumeurs intramédullaires [*item 231*])
- ▶ Syndrome cordonal postérieur :
 - ◆ atteinte de la sensibilité profonde et du tact épicritique
 - ◆ mode d'installation :
 - aigu : infarctus des artères spinales postérieures
 - subaigu/chronique : compressions médullaires postérieures, SEP, tabès/syphilis (surtout si douleurs fulgurantes associées)
- ▶ Syndrome cordonal antérolatéral :
 - ◆ syndrome pyramidal, anesthésie thermoalgique et brûlures
 - ◆ fréquent dans la SEP
- ▶ Sclérose combinée de la moelle (cordons postérieurs et antérolatéraux) :
 - ◆ syndrome pyramidal et troubles sensitifs profonds bilatéraux
 - ◆ mode d'installation :
 - aigu : compression antéropostérieure (*item 231*)
 - subaigu : SEP ++
 - chronique : maladie de Biermer +++ (carence en B12), dégénérescence spinocérébelleuse (Freidreich)

N.B : en cas de déficit à rechute, ou fluctuant, penser à la fistule durale +++.

Bilan d'une atteinte médullaire de type « myélite »

- ▶ Tout syndrome médullaire est lié à une compression jusqu'à preuve de contraire, et justifie d'une IRM médullaire EN URGENCE +++.
- ▶ En l'absence d'une compression, l'IRM peut mettre en évidence d'autres diagnostics (fistule durale, abcès, infarctus, épidurite...).
- ▶ En l'absence de ces causes, si l'IRM montre un hypersignal T2 intramédullaire aspécifique, on se retrouve face au diagnostic d'une « myélite ».
- ▶ Dans ce cas, il faut faire (*mais on n'est plus dans l'urgence extrême puisqu'on a éliminé une compression médullaire +++*) une IRM cérébrale pour rechercher d'autres lésions en hypersignal T2/FLAIR de la substance blanche (± prise de contraste en faveur d'une lésion récente), évoquant une dissémination spatiale et/ou temporelle en faveur d'une SEP.

- ▶ Si l'IRM cérébrale n'a pas mis en évidence de dissémination temporelle et spatiale, il faut compléter le bilan par une PL :
 - ◆ APRÈS avoir éliminé une compression médullaire ++++ 
 - ◆ à organiser rapidement en salle si la cause de « myélite » reste incertaine
 - ◆ avec examens en biochimie, bactériologie, cytologie et anatomopathologie
 - ◆ avec EPP du LCR comparée à l'EPP du sérum :
 - recherche de bandes présentes dans le LCR mais pas dans le sérum
 - ce qui témoignerait d'une synthèse intrathécale d'immunoglobulines
 - ◆ les résultats orientent vers une SEP :
 - en présence d'une pléiocytose modérée < 50 éléments/mm³
 - si la protéinorachie est < 1 g/L
 - s'il existe une synthèse intrathécale, oligoclonale, d'IgG
 - ou si elle est normale
 - ◆ la présence d'une cellularité élevée (> 50) ou d'une protéinorachie supérieure à 1 g/L doit faire rechercher d'autres diagnostics ++++
- ▶ Bilan biologique :
 - ◆ NFS, VS, CRP, EPP, TP, TCA, iono sang, urée et créatinine
 - ◆ les autres examens biologiques seront réalisés en fonction du contexte, uniquement si éléments de suspicion pour un diagnostic différentiel +++ (PL incompatible, éléments cliniques ou anamnestiques évoquant une maladie de système...), selon LA PRÉSENTATION CLINIQUE ET LE MODE D'INSTALLATION +++ (cf. *supra*) :
 - sérologies : TPHA/VDRL/FTA, HTLV1...
 - anticorps anti-DNA natifs...
 - vitamine B12...
- ▶ Radiographie du thorax.

Face à une lésion du système nerveux central, dans quelles circonstances doit-on envisager le diagnostic de SEP ?

- ▶ Le diagnostic de SEP n'est envisageable que si toutes les conditions suivantes sont remplies :
 - ◆ l'IRM a mis en évidence au moins une lésion focale de la substance blanche évocatrice de SEP (hypersignal T2 ± prise de gadolinium) (fig. 17)
 - ◆ il n'y a pas à l'examen clinique ni à l'anamnèse d'élément en faveur d'une origine infectieuse ou d'une maladie de système (fièvre, AEG, atteinte cutanée, articulaire, oculaire, syndrome sec...)
 - ◆ la biologie sanguine est normale
 - ◆ la PL est compatible avec une SEP
- ▶ Le diagnostic de SEP est acquis :
 - ◆ si les 4 conditions ci-dessus (si une PL a été faite [cf. Mot du conférencier]) sont remplies
 - ◆ ET si la clinique et/ou le bilan radiologique mettent en évidence :
 - une dissémination SPATIALE (plusieurs lésions et/ou symptômes ne pouvant être expliqués par une seule plaque)

- ET une dissémination TEMPORELLE : plusieurs symptômes étalés dans le temps ou et/ou aspect différent des lésions (certaines récentes prenant le contraste, contrairement à d'autres, anciennes, sans prise de contraste) et/ou apparition de nouvelles lésions sur l'IRM de contrôle à 3 mois
- En revanche, le diagnostic de SEP ne peut pas être posé si :
- ◆ les 4 conditions ci-dessus sont remplies, MAIS ni la clinique ni le bilan radiologique ne mettent en évidence de dissémination temporelle et/ou spatiale
 - ◆ dans ce cas, on parle de « syndrome clinique isolé »
 - ◆ le risque d'évolution vers une SEP authentique est variable (dépend du type de symptôme...)

N.B : en pratique quotidienne, et d'autant plus dans les dossiers aux ECN, la majorité des cas sont typiques dans leurs antécédents, leur présentation clinique et leur présentation IRM ++. Vous pouvez retenir pour simplifier : « ≥ 2 poussées + ≥ 2 lésions évocatrices à l'IRM = SEP ».

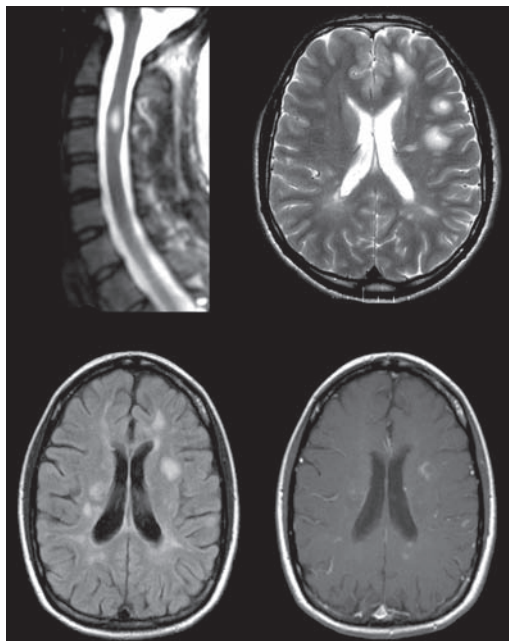


Figure 17 : Sclérose en plaques. En haut à gauche : IRM médullaire en séquence T2, montrant un hypersignal intramédullaire, correspondant à une plaque en regard de C3-C4. En haut à droite : IRM cérébrale en séquence T2, montrant de multiples hypersignaux de la substance blanche, évocateurs de plaques de SEP. En bas à gauche : hypersignaux FLAIR, dont certains correspondent à des plaques récentes (prenant le contraste sur le T1 avec injection en bas à droite), d'autres à des plaques de plus de 3 mois (ne prenant pas le contraste).

Principaux «types» de poussées dans la SEP

- ▶ NORB unilatérale (*item 293*).
- ▶ Hémiparésie.
- ▶ Ataxie cérébelleuse ou vestibulaire.
- ▶ Troubles sensitifs de systématisation centrale.
- ▶ Syndrome médullaire.
- ▶ Diplopie par atteinte des nerfs crâniens (*cf. Mot du conférencier*).
- ▶ Ophtalmoplégie internucléaire.

Prise en charge d'une poussée de SEP

Une poussée de SEP nécessite une prise en charge, mais n'est pas une urgence +++.

Mise en condition

- ▶ Hospitalisation traditionnelle si poussée sévère ou doute diagnostique.
- ▶ Prise en charge en HDJ sinon (exemple typique de la NORB).
- ▶ Rechercher facteur déclenchant ou associé (infection, en particulier urinaire +++).

Traitement symptomatique

- ▶ Corticothérapie IV en bolus : méthylprednisolone (Solumédrol®).
- ▶ La dose dépend des écoles et des symptômes (en général, 3 perfusions de 1 g/j).
- ▶ Après bandelette urinaire (élimine une infection ++) ⚠, ECG et biologie standard.
- ▶ Accélère la récupération, mais ne change pas le pronostic à terme.
- ▶ Une poussée de SEP récupère spontanément ++ (mais peut laisser des séquelles).
- ▶ Pas d'efficacité du relais par une corticothérapie *per os*.

Mesures associées

- ▶ Régime pauvre en sel (la méthylprednisolone a une demi-vie très longue).
- ▶ Surveillance de la glycémie (attention chez les diabétiques ++++).
- ▶ Protection gastrique à discuter (aucune preuve d'une toxicité gastrique des corticoïdes).
- ▶ Supplémentation potassique ++.
- ▶ Surveillance clinique : TA, pouls, température, glycémie...

Prise en charge au long cours d'un patient atteint de SEP

Éducation du patient

- ▶ Éviter stress, surmenage, efforts physiques prolongés.
- ▶ Éviter la chaleur (majoré les blocs de conduction liés aux atteintes de la myéline).
- ▶ Prévention des infections urinaires (augmentation de la diurèse et acidification – vitamine C).
- ▶ Vaccin contre l'hépatite B contre-indiqué chez les apparentés au premier degré.

Traitement symptomatique

- ▶ Psychothérapie de soutien (attention à l'annonce du diagnostic +++).
- ▶ Prise en charge des troubles de l'humeur, de la fatigue chronique.
- ▶ Kinésithérapie motrice, lutte contre les positions vicieuses et/ou douloureuses.
- ▶ Traitement antispastique (Lioréal®, Dantrium®).
- ▶ Prise en charge des troubles urinaires (bilan urodynamique), traitement symptomatique (Ditropan®, Xatral®).
- ▶ En cas de névralgie du trijumeau, de signe de Lhermitte invalidant : Tégrétol®.

Traitement de fond (prescriptions de spécialistes)

- ▶ Immunomodulateur (interférons : Rebif®, Bétaféron®, Avonex®; copolymère : Copaxone®, anticorps monoclonal humanisé anti-intégrine : Tysabri®).
- ▶ Immunosuppresseurs : formes graves évolutives (Imurel®, Endoxan®, Novantrone®).

Adaptation du quotidien

- ▶ ALD 30 : prise en charge à 100 %.
- ▶ Maintien de l'insertion sociale, professionnelle et familiale, aides au domicile.
- ▶ Reclassement professionnel si nécessaire, adaptation des conditions de travail.
- ▶ Si handicap : allocation adulte handicapé, adaptation du domicile, ergothérapie.

Risques liés à la grossesse chez une patiente atteinte d'une SEP

- ▶ La SEP n'est pas une maladie « héréditaire », mais il existe des facteurs de susceptibilité génétique.
- ▶ Bolus possibles à partir du 3^e mois. Péridurale non contre-indiquée, de même que l'accouchement par voie basse.
- ▶ Risque de poussée majoré à partir du 9^e mois et en *post-partum*.
- ▶ Le nombre de grossesses ne modifie pas le handicap à terme.

Formes évolutives de SEP**Forme rémittente : succession de poussées**

- ▶ Poussée = symptômes durant plus de 24 heures, à plus d'un mois de la dernière poussée.
- ▶ Les poussées sont spontanément résolutes, souvent complètement au début.
- ▶ Durée habituelle d'une poussée = quelques jours à quelques semaines.
- ▶ Avec la succession des poussées, la récupération devient souvent moins bonne.

Forme secondairement progressive

- ▶ Concernent la plupart des formes rémittentes.
- ▶ Après un délai d'évolution variable, les poussées ne sont plus individualisables, et le handicap augmente progressivement.

Forme progressive d'emblée (probablement intombable aux ECN)

- ▶ Forme la plus rare.
- ▶ Début souvent plus tardif.
- ▶ Pronostic plus sévère, pas de traitement ayant une efficacité prouvée.



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- C'est un sujet archi-classique, déjà tombé et qui tombera encore, souvent avec une NORB.
- Si vous deviez avoir une SEP aux ECN, elle serait typique (clinique, IRM, et probablement PL), de forme rémittente (évoluant par poussées), survenant sur un terrain typique (début entre 20 et 40 ans le plus souvent, environ 3 femmes pour 2 hommes, gradient Nord-Sud : fréquente dans les pays scandinaves mais exceptionnelle en Afrique).
- Les critères IRM de Barkhoff ou ceux de Mac Donald ne servent à rien pour les ECN. Ces critères servent essentiellement à rendre homogènes les populations incluses dans les essais cliniques. Rentabilité = 0 en pratique clinique courante.
- Les symptômes que vous ne verrez pas dans une SEP aux ECN :
 - surdité, aphasie, épilepsie;
 - en principe, toutes les atteintes corticales (apraxie, acalculie, alexie...).

⇒ Réflexes

- La SEP n'a JAMAIS de manifestations extraneurologiques, qu'elles soient biologiques, cliniques ou radiologiques. En particulier, il n'y a jamais de syndrome inflammatoire dans la SEP, y compris au moment des poussées +++ (ou alors il est lié à autre chose que la SEP : infection concomitante et/ou facteurs déclenchants, notamment urinaire +++).
- Pensez à l'impact psychologique d'un tel diagnostic. C'est un diagnostic qui ne doit pas être posé sans avis spécialisé +++ :
 - un premier épisode neurologique isolé (myélite, NORB ou autre) sans argument pour une dissémination temporelle et spatiale à l'interrogatoire, à l'examen clinique ou à l'imagerie n'est pas une SEP (syndrome cliniquement isolé);
 - un premier épisode neurologique avec de multiples lésions sur l'IRM cérébrale sans aucune atypie clinique, radiologique ou biologique est une SEP en pratique.

Ce que les externes ont souvent du mal à comprendre

- Les NORB ne sont pas toutes liées à la SEP. Il existe des formes idiopathiques, et seulement une partie d'entre elles évolueront vers la SEP. Les autres causes classiques (infectieuses, autres maladies inflammatoires, toxiques, dont l'intoxication alcoolotabagique sévère) donnent le plus souvent des formes différentes, bilatérales, associées à un œdème papillaire, des anomalies rétinienne...
- Atteintes des nerfs crâniens dans la SEP :
 - nerf optique : le nerf optique est très souvent touché dans la SEP, mais c'est dû au fait que sa myéline est de type central +++ (synthétisée par les oligodendrocytes) ;
 - autres nerfs crâniens : tous les nerfs crâniens (sauf l'olfactif), avant de sortir du tronc cérébral, ont un trajet intra-axial (à l'intérieur du tronc cérébral), au niveau duquel leur myéline est de type central. C'est à ce niveau qu'ils peuvent être atteints dans la SEP. Les nerfs les plus touchés sont le III, le IV et le VII. Dans ce cas, la symptomatologie est de type périphérique, liée à une atteinte des fibres du VII entre le noyau et leur sortie du tronc cérébral.
- Le phénomène d'Uthoff : réapparition transitoire de symptômes liés à la chaleur (Uthoff oculaire et bain chaud chez une patiente aux antécédents de NORB, par exemple).
- Face à une dissémination temporelle et spatiale clinique et radiologique typique, on peut poser le diagnostic de SEP sans avoir à réaliser de PL. Cette situation ne devrait pas se présenter aux ECN.
- PEV/PEA/PES : les potentiels évoqués, utiles pour démontrer une dissémination spatiale infraclinique et radiologique, sont de moins en moins utilisés avec les progrès de l'IRM.

Pathologies neurologiques périphériques

ITEM 263

Myasthénie

Objectif : Diagnostiquer une myasthénie.



Points clés

- La myasthénie est une maladie auto-immune liée à un blocage de la transmission neuromusculaire du fait de la fixation d'autoanticorps sur les récepteurs nicotini-ques postsynaptiques à l'acétylcholine.
- La myasthénie est souvent associée à d'autres maladies auto-immunes, qu'il faut rechercher (Biermer, thyroïdite...).
- Elle est caractérisée par un déficit moteur pur, fluctuant, touchant le plus sou-vent les segments proximaux des membres et la motricité oculaire extrinsèque, se majorant ou apparaissant à l'effort et régressant au repos.
- C'est une maladie grave potentiellement mortelle, du fait de complications liées à l'atteinte respiratoire et/ou aux troubles de déglutition qui en font toute la gravité.

Dossier 25 Monsieur R.L, 42 ans, vous est adressé pour avis, suite à l'installa-tion depuis plusieurs mois d'une « fatigue musculaire généralisée » invalidante. Tout a commencé par sa voix, qui « s'est modifiée », et « s'affaiblit progressivement au cours de la journée » ou quand il parle. Pourtant, le matin quand il se lève, sa voix est « parfaitement nor-male ». Les charges lui paraissent de plus en plus lourdes et il a « même eu des difficultés à porter sa valise en sortant de l'avion la veille au soir », alors qu'il « revenait de vacances ». Par moment, il va beaucoup mieux, comme si tout était normal. Le patient vous dit aussi (« mais ça n'a sans doute aucun rapport ») que depuis quelques jours, par moment, il a l'impression de « voir double ». Parmi ses antécédents, on retrouve une maladie de Biermer, diagnostiquée 2 ans auparavant.

Examen

GÉNÉRAL

Bon état général, apyrétique.

TA = 145/89, pouls = 59.

NEUROLOGIQUE

Cognition : RAS.

Motricité :

- faiblesse des muscles proximaux aux MS et aux MI, à 4+/5 ;
- difficultés au maintien de l'effort qui majore le déficit.

Sensibilité : RAS.

Coordination : RAS.

Oculomotricité : ptosis gauche.

**Analyse
sémio.****SYMPTOMATOLOGIE**

Subaiguë à chronique.

Motrice pure.

Fluctuante ++++.

Touchant la musculature oropharyngée et les segments proximaux des 4 membres, et la motricité oculaire extrinsèque ++.

Sans anomalies du tonus.

Sans anomalies des ROT.

DIAGNOSTIC

Syndrome myasthénique.

La présentation clinique est en faveur d'une myasthénie généralisée.

N.B : le déficit myasthénique ne s'analyse pas en termes de nerfs mais de muscles ++.

N.B : l'autre tableau sémiologique classique est la myasthénie oculaire pure (diplopie fluctuante isolée).

Éléments de gravité d'un syndrome myasthénique

La présence d'un seul de ces signes doit faire sérieusement considérer un transfert en réanimation +++ :

- ▶ atteinte du carrefour oropharyngé :
 - ◆ troubles de déglutition
 - ◆ fausses routes
 - ◆ voix nasonnée, faible, difficilement audible
- ▶ atteinte des fléchisseurs et/ou des extenseurs de nuque :
 - ◆ impossibilité de relever la tête de l'oreiller contre résistance +++
 - ◆ tête tombante +++
- ▶ atteinte de la musculature respiratoire :
 - ◆ contrôler la CV (spiromètre portable, surtout pas d'EFR +++)
 - ◆ les gaz du sang ne se modifieront qu'après l'arrêt respiratoire de votre patient
 - ◆ dyspnée (très tardif +++), faiblesse de la toux

Principales causes de syndromes myasthéniques**Blocs postsynaptiques**

- ▶ Myasthénie (*cf. infra*).
- ▶ Botulisme :
 - ◆ évolution aiguë +++
 - ◆ contexte d'intoxication alimentaire
 - ◆ troubles digestifs, atteinte végétative et oculaire, à la fois extrinsèque et intrinsèque (contrairement à la myasthénie ++)
 - ◆ début des paralysies par la motricité oro-pharyngo-laryngée, puis extension aux racines des membres et au tronc
- ▶ Autres atteintes toxiques exceptionnelles en France : venins de serpents.

Blocs présynaptiques = syndrome de Lambert-Eaton

- ▶ Déficit moteur permanent, prédominant aux MI.
- ▶ Amélioré par l'effort.
- ▶ Épargnant l'oculomotricité.
- ▶ ROT souvent abolis.
- ▶ EMG : potentiation de la réponse musculaire (inverse de la myasthénie ++).
- ▶ Syndrome paranéoplasique, satellite essentiellement des cancers pulmonaires à petites cellules.
- ▶ Rechercher anticorps anti-canaux calciques.

Bilan diagnostique face à une suspicion clinique de myasthénie

- ▶ Test diagnostique et thérapeutique aux anticholinestérasiques IV, d'action rapide :
 - ◆ amélioration partielle ou complète, transitoire +++ des symptômes
 - ◆ n'a pas de sens si le patient est asymptomatique au moment du test
 - ◆ n'élimine pas le diagnostic s'il est négatif ++
- ▶ Dosage des anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine (Ac anti-RACh) :
 - ◆ spécifiques et retrouvés dans 90 % des myasthénies généralisées (n'éliminent pas le diagnostic si négatifs : 50 % des myasthénies oculaires pures)
 - ◆ aucune valeur pronostique
 - ◆ presque toujours associés à des Ac anti-muscles striés en cas d'association à un thymome
- ▶ Recherche d'une pathologie auto-immune associée (Biermer, Hashimoto...).
- ▶ Scanner thoracique : systématique pour rechercher une pathologie thymique (bénigne ou maligne).
- ▶ Électromyogramme :
 - ◆ recherche d'un bloc neuromusculaire
 - ◆ après une stimulation répétitive à basse fréquence (3 Hz) d'un nerf moteur
 - ◆ diminution d'au moins 10 % de l'amplitude du potentiel d'action dans le muscle correspondant (« décrétement »)
 - ◆ n'élimine pas le diagnostic si « négatif »

N.B : le diagnostic de myasthénie est clinique. Une myasthénie authentique pouvant être séronégative sans anomalie à l'EMG, la confirmation diagnostique découle alors de la réponse au traitement. Le test au glaçon et la manœuvre de Mary-Walker ne sont pas utilisés en pratique courante.



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Étant donné que les objectifs de cet item pour les ECN se limitent au diagnostic, un dossier complet sur le sujet paraît difficilement tombable. Attention peut-être au botulisme, qui pourrait donner lieu à un dossier transversal de type diagnostic neurologique + prise en charge d'une éventuelle toxi-infection alimentaire associée, mais

l'intitulé exact de la question est myasthénie (et non « syndrome myasthénique »), ce qui rend là aussi cette hypothèse peu probable.

- Si vous deviez avoir une myasthénie aux ECN, votre patient présenterait probablement une forme typique, avec un déficit moteur pur des 4 membres, plutôt symétrique, une diplopie NON SYSTÉMATISABLE en termes d'atteinte ou de muscles et une atteinte oropharyngée, le tout fluctuant et aggravé par l'effort.

↪ **Réflexes**

- Un patient myasthénique doit toujours porter sur lui une carte le signalant, et être prévenu des conditions pouvant entraîner une décompensation (PRONOSTIC VITAL en jeu) :
 - prise de certains médicaments formellement contre-indiqués (curares, aminosides...) ou dangereux dans ce contexte (benzodiazépines...);
 - interruption du traitement.
- Il est indispensable de prévenir les femmes myasthéniques du risque de myasthénie néonatale en *post-partum* (passage de la barrière placentaire par les Ac anti-RACH).

Une fois que vous avez compris ce qui précède

Le traitement est affaire de spécialistes :

- symptomatique : anticholinestérasiques *per os*, posologie adaptée aux symptômes (Mytelase®, Mestinon®, Prostigmine®);
- étiologique :
 - au long cours : corticoïdes, azathioprine;
 - en cas de crise aiguë : immunoglobulines polyvalentes, échanges plasmatiques;
 - thymectomie à discuter de principe.

Enfin, attention aux situations classiques d'aggravation d'un patient myasthénique traité. La question qui se pose alors est celle du diagnostic différentiel entre un sous-dosage (crise myasthénique) et un surdosage en anticholinestérasiques (crise cholinergique), qui peuvent avoir des présentations similaires : urgence, prise en charge en soins intensifs, avis spécialisé ++.

La fatigue et le visage atone d'un patient myasthénique peuvent parfois faire poser à tort le diagnostic de syndrome dépressif, et prescrire des médicaments qui peuvent eux mêmes aggraver la myasthénie.

Neuropathies périphériques

Objectif : Diagnostiquer une neuropathie périphérique.



Points clés

- Il n'y a pas de « bilan stéréotypé à faire réaliser devant toute neuropathie » (souvent, le diagnostic est évident et il n'y a besoin ni de bilan biologique complémentaire ni d'EMG ; en revanche, pour d'autres, on ira sans hésiter et rapidement jusqu'à la biopsie nerveuse).
- Il faut toujours raisonner en termes de topographie lésionnelle, même au sein du système nerveux périphérique, puisque c'est le tableau sémiologique et le mode d'installation qui orientent vers des étiologies et déterminent donc le bilan à réaliser +++.

Dossier 26

Madame N., 65 ans, obèse, vous est adressée par son podologue. Depuis 18 mois environ, elle se plaint d'engourdissements des 2 pieds, apparus simultanément et associés à une perte de sensibilité. Elle ne « sent plus bien sous les pieds » et « se fait des blessures » sans s'en rendre compte. Après 3 mois de soins chez son podologue, elle est enfin venue à bout d'une lésion chronique de « dessous le pied ». Elle s'inquiète parce que son médecin traitant lui a dit qu'elle avait « du diabète » il y a 3 ans. Elle aurait d'ailleurs dû suivre un régime hypocalorique, avant d'aller le revoir, mais n'a rien fait.

Examen

GÉNÉRAL

Patiente pléthorique (125 kg ; 1,57 m).

Apyrétique.

TA = 17/11, pouls = 81.

Glycémie capillaire = 17 mM/L.

NEUROLOGIQUE

Cognition : RAS.

Motricité :

- tonus normal ; pas de déficit moteur ;
- ROT achilléens abolis. Les autres sont présents, faibles et symétriques.

Sensibilité :

- inspection : cicatrices bilatérales de maux perforants plantaires ;
- anesthésie thermoalgique distale, symétrique, des MI remontant jusqu'à mi-cuisses et des mains en gants ;
- erreurs au pique-touche en chaussettes ;
- hypopallesthésie distale des MI, pas d'erreurs au SPGO.

Coordination : RAS.

Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>Chronique.</p> <p>Exclusivement sensitive, distale et symétrique des 4 membres.</p> <p>D'allure longueur-dépendante.</p> <p>Touchant essentiellement les « petites fibres » (anesthésie thermoalgique) en respectant les « grosses fibres » (pas d'erreurs au SPGO, pas d'ataxie...).</p> <p>Abolition des ROT achilléens.</p> <p>DIAGNOSTIC</p> <p>Polyneuropathie sensitive pure « petites fibres », d'allure longueur-dépendante, typique d'une polyneuropathie axonale ascendante progressive (PAAP).</p> <p>Origine diabétique probable dans ce contexte.</p>
-------------------	--

Sémiologie des neuropathies périphériques

Les neuropathies périphériques associent à différents degrés des troubles moteurs, sensitifs, trophiques et/ou végétatifs :

- ▶ troubles moteurs :
 - ◆ distribution périphérique (longueur-dépendante, plexique, radiculaire, tronculaire ou mixte)
 - ◆ hypotonie, amyotrophie, diminution ou abolition des ROT
- ▶ troubles sensitifs subjectifs (paresthésies, douleurs, spontanées ou provoquées, permanentes et/ou paroxystiques)
- ▶ troubles sensitifs objectifs :
 - ◆ sensibilité thermoalgique (petites fibres amyéliniques)
 - ◆ sensibilité profonde (pallesthésie, sens de position des articulations, coordination – grosses fibres myélinisées)
 - ◆ tact fin
 - ◆ distribution périphérique (cf. fig. 2)
- ▶ troubles trophiques :
 - ◆ amyotrophie
 - ◆ troubles trophiques cutanés, maux perforants
 - ◆ arthropathies nerveuses dans les formes très évoluées...
- ▶ troubles neurovégétatifs inconstants (hypotension orthostatique, diarrhée motrice, gastroparésie, signe d'Argyll Robertson...)

Le mode d'installation des troubles +++ est un élément fondamental de l'enquête étiologique (aigu/subaigu/chronique, symétrique/asymétrique et/ou asynchrone, douloureux ou non).

Principaux types de neuropathies périphériques

Le diagnostic de « neuropathie périphérique » reste un diagnostic d'examen clinique, éventuellement confirmé ou précisé par un EMG. On classe les neuropathies périphériques selon leurs présentations.

Neuropathies focales

- ▶ Mononeuropathies (atteinte unique d'un tronc nerveux)/monoradiculopathies (*item 279*).
- ▶ Plexopathies (atteinte de plusieurs branches d'un plexus, brachial ou lombo-sacré : il existe des formes motrices, sensibles ou sensitivomotrices).

Neuropathies multifocales

- ▶ Multitronculaires (multinévrites : atteinte asymétrique et asynchrone de plusieurs troncs nerveux, évoluant le plus souvent sur quelques jours à quelques semaines – *par exemple, ulnaire et cubital [item 279]*).
- ▶ Multiradiculaires (atteinte asymétrique et asynchrone de plusieurs racines nerveuses – *par exemple, 1 racine MS + 1 racine MI + 1 nerf crânien*).
- ▶ Multitronculaire et multiradiculaire = polyradiculonévrite (*item 122*).

Polyneuropathies sensibles diffuses à prédominance « petites fibres »

- ▶ Atteinte AXONALE, LONGUEUR-DÉPENDANTE : bilatérale, symétrique, à prédominance distale.
- ▶ Atteinte essentiellement sensitive, prédominant sur les petites fibres amyéliniques (sensibilité thermoalgique).
- ▶ Évolution sur plusieurs mois ou années, ASCENDANTE, centripète (*cf. fig. 2*) : début en distalité des membres inférieurs, remontant progressivement vers les genoux puis touchant les mains, puis l'abdomen (en plastron) et le scalp (en calotte).
- ▶ Parallèlement, selon l'étiologie, il apparaît un déficit moteur associé, volontiers d'allure longueur-dépendante également (début par l'extenseur propre du gros orteil, puis atteint la loge antéro-externe de jambe...), d'intensité variable selon l'étiologie.

Polyneuropathies sensibles diffuses à prédominance « grosses fibres »

- ▶ Affections beaucoup plus RARES que les PAAP.
- ▶ Atteinte essentiellement sensitive, prédominant sur les grosses fibres myélinisées (sensibilité profonde).
- ▶ Atteinte bilatérale, globalement symétrique aux 4 membres, avec aréflexie.
- ▶ Ataxie proprioceptive (aggravée par l'occlusion des yeux, marche talonnante, anomalies de la pallesthésie, erreurs au SPGO, au sens de position des articulations...).
- ▶ Atteinte motrice au second plan, de sévérité variable en fonction de l'étiologie.

Neuropathies motrices

- ▶ Association déficit moteur + amyotrophie + aréflexie, localisée ou généralisée.
- ▶ Troubles sensitifs absents ou très largement au second plan.
- ▶ N.B : toutes les neuropathies motrices pures sont asymétriques, sauf la maladie de Charcot-Marie-Tooth (*cf. infra*).

Le type de neuropathie et le mode d'installation (aigu, subaigu, chronique) orienteront vers des étiologies précises dont découlent le bilan à prévoir et la suite de la prise en charge ++++.

Principales causes de mononeuropathies

- ▶ Souvent d'origine compressive locale +++.
- ▶ Touche essentiellement le radial, le médian, le fibulaire (*items 279 et 301*).
- ▶ Aucun bilan n'est nécessaire le plus souvent (à part pour le canal carpien [*item 279*]).
- ▶ *N.B : attention, il peut s'agir du mode d'entrée dans une mononeuropathie multiple* +++ (*cf. infra*).

Principales causes de plexopathies

- ▶ Infiltrations tumorales.
- ▶ Postradiques (essentiellement plexus brachial et cancer du sein).
- ▶ Syndrome de Parsonage et Turner (plexite brachiale inflammatoire idiopathique).
- ▶ Plexopathie brachiale inférieure + CBH homolatéral = syndrome de Pancoast-Tobias (cancer de l'apex pulmonaire).

Principales causes de mononeuropathies multiples (ou multinévrites)

- ▶ Diabète.
- ▶ Vascularites (PAN +++ et apparentées : Churg et Strauss, lupus, polyarthrite rhumatoïde).
- ▶ Lèpre.
- ▶ Mais aussi, plus rarement : amylose, hypersensibilité héréditaire (fragilité anormale) des nerfs à la pression...
- ▶ À part : l'intoxication saturnine, seule intoxication à l'origine d'une atteinte multinévritique (*cf. infra*).

Indication de la biopsie nerveuse

Réalisée dans un territoire sensitif déficitaire, uniquement après avis spécialisé ++, elle permet :

- ▶ de préciser le mécanisme de l'atteinte (axonale ou démyélinisante) dans les cas non évidents cliniquement et électrophysiologiquement
- ▶ de poser le diagnostic étiologique définitif (infiltrats mononucléés ou vasculaires, dépôts amyloïdes, bacille de Hansen...)
- ▶ et d'apporter des éléments pronostiques en précisant l'évolutivité

Sémiologie d'une multinévrite d'origine diabétique

- ▶ Neuropathie ischémique d'installation brutale (différente des neuropathies diabétiques sensitives longueur-dépendantes d'origine métabolique), ± douloureuse, SANS fièvre, SANS signes généraux.
- ▶ Possiblement révélatrice du diabète.

- ▶ Ophthalmoplégies douloureuses ++ : touche le III (extrinsèque seulement +++, à ne retenir qu'après avoir éliminé un anévrisme +++), le VI ou le IV.
- ▶ Autres atteintes possibles : fibulaire, fémorocutanée (méralgie), crurale.
- ▶ Souvent associée à une polyneuropathie sensitive ± neuropathie végétative.
- ▶ Évolution volontiers spontanément résolutive en quelques mois, quel que soit l'équilibre du diabète (à l'inverse de la PAAP diabétique).

Sémiologie d'une multinévrite liée à une vascularite

- ▶ Ischémie nerveuse : installation BRUTALE et DOULOUREUSE (surtout ulnaire au MS et fibulaire au MI).
- ▶ Volontiers associée à des signes généraux : AEG, fièvre, syndrome inflammatoire franc, hyperéosinophilie, nodules sous-cutanés, purpura, atteinte systémique articulaire, douleurs abdominales, asthme...
- ▶ Urgence +++ fonctionnelle et vitale.
- ▶ UNE NEUROPATHIE FÉBRILE EST UNE PAN jusqu'à preuve du contraire +++.
- ▶ Diagnostic formel posé par l'histologie : biopsie (muscle ou nerf/muscle dans un territoire sensitif déficitaire) : vascularite et nécrose fibrinoïde.
- ▶ Traitement = corticoïdes : 1 mg/kg/j.

Sémiologie d'une multinévrite liée au bacille de la lèpre

- ▶ Terrain (Afrique, Asie, Amérique du Sud).
- ▶ Évolution indolente, à bas bruit sur PLUSIEURS ANNÉES +++.
- ▶ Pathogène = bacille de Hansen.
- ▶ Atteinte tronculaire ulnaire et fibulaire les plus fréquentes (et de la branche supérieure du nerf facial, typique).
- ▶ Hypertrophie des nerfs au palper.
- ▶ Taches d'anesthésie à la partie distale des membres.
- ▶ Progression lente +++ (brûlures indolores, fractures spontanées, troubles trophiques très fréquents).
- ▶ Aspect « léonin » de la face.
- ▶ Biopsie indispensable pour confirmer le diagnostic et préciser la forme (bacillaire lépromateuse ou inflammatoire tuberculoïde).
- ▶ Traitement = antibiothérapie prolongée (> 9 mois) ± corticoïdes dans certaines formes.

Principales causes d'atteintes multifocales multiradiculaires

- ▶ Face à une atteinte multifocale multiradiculaire (plusieurs racines distantes les unes des autres – par exemple, C7 et S1 isolées), il faut avant tout évoquer une « méningoradiculite », seul mécanisme (dissémination via le LCR) permettant à lui seul de tout expliquer.
- ▶ Étiologies classiques :
 - ◆ infectieuses (maladie de Lyme +++)
 - ◆ tumorales (méningite carcinomateuse, lymphomateuse ou leucémique)
- ▶ En cas d'atteinte de racines voisines, il faut bien sûr d'abord évoquer une cause locale +++ (hernie discale exclue...).

Principales causes des polyneuropathies (ou polynévrites) longueur-dépendantes, à prédominance sensitive

- ▶ Alcoolocarentielle +++.
- ▶ Diabète +++.
- ▶ Insuffisance rénale chronique (surtout dialysés).
- ▶ Iatrogène/toxiques (isoniazide et vincristine pour les ECN +++).
- ▶ Plus rarement : amylose (satellite d'un myélome ou d'une MGUS ou familiale héréditaire), vascularite...
- ▶ Le traitement est l'éviction de la cause, autant que possible.

N.B : la moindre atypie (évolution rapide ou subaiguë, asymétrie, déficit moteur au premier plan, atteinte associée des grosses fibres...) doit faire remettre en cause le cadre nosologique. Avis spécialisé +++.

Neuropathies diabétiques

- ▶ Polyneuropathies sensitives «petites fibres» longueur-dépendantes (PAAP) :
 - ◆ pas ou peu de déficit moteur
 - ◆ liées au déséquilibre des glycémies (origine métabolique)
 - ◆ ne récupèrent pas ou peu
 - ◆ existent chez plus de 3/4 des diabétiques (souvent infracliniques)
 - ◆ peuvent être très invalidantes avec douleurs, troubles trophiques et végétatifs
- ▶ Neuropathie végétative :
 - ◆ constante en cas de PAAP diabétique
 - ◆ associée à différents degrés : hypotension orthostatique, gastroparésie, diarrhée motrice, éjaculation rétrograde, impuissance, troubles de la sudation, anomalies pupillaires
- ▶ Neuropathies focales et multifocales : origine inflammatoire/ischémique (classique : nerf crânien..., mais beaucoup plus rares que les PAAP – *a priori* intombables aux ECN).
- ▶ Il existe d'autres types de neuropathies périphériques liées au diabète, exceptionnelles et donc *hors objectifs ECN*.
- ▶ Attention à ne pas attribuer trop vite au diabète toute neuropathie survenant chez un diabétique : une autre étiologie doit toujours être envisagée avant de conclure +++.
- ▶ Avis spécialisé si : atteinte motrice marquée, progression rapide, début MS, présentation asymétrique (diagnostic différentiel avec PAN ++).

Principales causes des neuropathies sensitives ataxiantes (à prédominance «grosses fibres»)

- ▶ Atteinte diffuse toxique iatrogène : CISPLATINE +++.
- ▶ Neuropathie paranéoplasique de Denny-Brown :
 - ◆ diagnostic confirmé par la présence d'Ac anti-Hu
 - ◆ principalement rencontrée lors de cancers pulmonaires à petites cellules (peut être inaugurale, et le cancer détecté lors du bilan)

- ▶ Neuropathie ataxiante satellite d'un syndrome de Gougerot-Sjögren (ganglionopathie).
- ▶ PRNA ou PRNC à prédominance sensitive ou sensitive pure (*cf. infra*).

N.B : attention aux symptomatologies ataxiantes proprioceptives similaires, qui peuvent exister dans certaines atteintes médullaires avec lésions cordinales postérieures (sclérose combinée de la moelle par carence en vitamine B12, maladie de Friedreich, SEP : il existe des signes pyramidaux associés). À part, toujours évoquer le tabès de la syphilis secondaire en cas de douleurs très importantes.

Diagnostics différentiels d'une neuropathie motrice

- ▶ Affections non neurologiques (rupture tendineuse, fracture...).
- ▶ Anomalies de la jonction neuromusculaire (myasthénie, Lambert-Eaton, botulisme [*item 263*])
- ▶ Atteinte myogène (myopathie, myotonie, polymyosite, dermatomyosite, sarcoïdose musculaire...).

Principales causes de neuropathies motrices touchant électivement le(s) MS

- ▶ Atteinte radiculaire mécanique (amyotrophie neurogène d'origine compressive par cervicarthrose ++, côte cervicale surnuméraire, syndrome du défilé thoracique).
- ▶ Origine postradique, syndrome postpoliomyélite tardif selon le terrain +++.
- ▶ Neuropathie multifocale avec blocs de conduction (cause exceptionnelle : diagnostic clinique et EMG ; traitement par immunoglobulines polyvalentes IV).
- ▶ Toujours évoquer une sclérose latérale amyotrophique (*cf. infra*).

Principales causes de neuropathies motrices responsables d'une atteinte élective d'un (des) MI

- ▶ Atteinte radiculaire par compression discoarthrosique.
- ▶ Neuropathie diabétique proximale (*rare et intombable aux ECN*).
- ▶ Origine postradique, syndrome postpoliomyélite tardif, selon le terrain +++.
- ▶ Toujours évoquer une sclérose latérale amyotrophique (*cf. infra*).

Étiologie à évoquer systématiquement face à une neuropathie motrice pure

Il s'agit de la sclérose latérale amyotrophique ou SLA (maladie de Charcot) :

- ▶ maladie neurodégénérative, le plus souvent après 50 ans
- ▶ incidence voisine de celle de la SEP
- ▶ touchant exclusivement les neurones moteurs (premier motoneurone central et deuxième motoneurone périphérique)
- ▶ elle peut toucher de manière prédominante le deuxième motoneurone et donner une forme dite « pseudopolynévritique », à prédominance distale, lentement évolutive
- ▶ JAMAIS de trouble sensitif associé
- ▶ pronostic catastrophique (médiane de survie 2–3 ans) ; atteinte bulbaire (troubles de déglutition) et respiratoire

- ▶ traitement ralentissant l'évolution = riluzole
- ▶ rôle important de l'EMG à la recherche de signes sensitifs infracliniques, pour lesquels une biopsie nerveuse permettrait de redresser le diagnostic (en particulier vers une PRNC motrice pure, de meilleur pronostic)

Principales causes de neuropathies motrices généralisées (des 4 membres)

- ▶ Avant tout, la SLA (maladie de Charcot [cf. *infra*]).
- ▶ Plus rarement :
 - ◆ PRNA et PRNC motrice pure (cf. *item 122 et Mot du conférencier*)
 - ◆ poliomyélite
 - ◆ maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT)

Maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT)

- ▶ Seule neuropathie motrice pure longueur-dépendante.
- ▶ Héréditaire (autosomique dominante, récessive ou liée à l'X), démyélinisante ou axonale.
- ▶ Très lentement évolutive, débutant dans l'enfance ou l'adolescence, associant amyotrophie tibiopéronière avec mollets graciles « de coq », et pieds creux congénitaux.
- ▶ Possible association à des troubles sensitifs longueur-dépendants.
- ▶ ATTENTION à ne pas confondre maladie de Charcot-Marie-Tooth et maladie de Charcot (SLA) +++.



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Pour les ECN, les polyneuropathies sensitives axonales longueur-dépendantes se résument aux PAAP alcoolocarentielles, diabétiques et iatrogènes.
- Attention toutefois aux neuropathies amyloïdes qui peuvent constituer un dossier transversal, à évoquer devant la moindre atypie d'un tableau de polyneuropathie axonale (évolution sur quelques mois au lieu de quelques années, atteinte végétative nette, atteinte motrice invalidante évolutive associée... – dossier transversal avec neuropathie amyloïde par dépôt de chaînes légères et myélome multiple, par exemple).
- Devant une mononeuropathie multiple, la principale cause à évoquer est la PAN +++.

- En pratique pour les ECN, il faut bien connaître 4 troncs nerveux : radial, ulnaire et médian au MS, fibulaire au MI, et savoir les différencier des atteintes radiculaires correspondantes (respectivement, atteinte C7, C8-D1, C6 et L5 [item 279])

Une fois que vous avez compris ce qui précède

- Parmi les polyneuropathies axonales sensitives, deux peuvent donner une atteinte végétative : diabète, et amylose. Dans ces cas, il est possible d'observer, comme dans la syphilis tertiaire, un signe d'Argyll-Robertson (disparition du réflexe pupillaire à l'éclairement, contrastant avec sa conservation à l'accommodation-convergence).
- Il existe 2 types de neuropathies amyloïdes :
 - liée à des dépôts d'Ig, satellites de MGUS ou de myélome (amylose AL), à traiter par chimiothérapie ± greffe de moelle;
 - d'origine génétique, autosomique dominante, avec risque cardiaque (troubles du rythme et de conduction/pace maker), à traiter par greffe hépatique.
- Les amyloses AA ne se compliquent pas de neuropathie amyloïde.

Intoxication au plomb

- Seule intoxication à l'origine d'une atteinte asymétrique type multinévritique.
- Atteinte bilatérale, motrice pure, « pseudoradiale ».
- Signes généraux : liseré gingival, HTA, anémie.
- Dosages : plombémie, plomburie des 24 h (item 108).

Ce qui ne doit pas vous piéger aux ECN

- « Madame W., 51 ans, vous consulte pour des douleurs des jambes depuis 8 mois. Dans ses antécédents, on note une intervention pour un canal carpien à droite il y a un an. Concernant ses douleurs actuelles, elles sont à type de brûlures, insomniantes, et ont débuté sous les pieds pour progressivement s'étendre aux chevilles, puis aux mollets, de façon bilatérale et symétrique. Vous notez une asthénie depuis un an, avec anorexie et perte de 8 kg, attribuées à des diarrhées motrices (avec aliments non digérés, depuis 3 mois). L'examen neurologique ne pas en évidence de déficit moteur, mais des ROT achilléens abolis, les autres étant faibles. Il existe une hypoesthésie thermoalgique des MI jusqu'à mi-cuisses, des MS en manchette et de l'abdomen en plastron. Il n'y a pas de troubles sphinctériens. L'examen végétatif

montre une hypotension orthostatique avec malaise (TA couchée : 13/8, pouls : 72; et TA debout : 9/5, pouls : 68).»

Il s'agit d'une polyneuropathie sensitive « petites fibres » (type PAAP) douloureuse, associée à des troubles végétatifs (hypotension orthostatique symptomatique, diarrhée motrice), chez une patiente aux antécédents de canal carpien. L'évolution est beaucoup trop rapide pour évoquer une origine diabétique. La première étiologie à envisager est une amylose (prévoir en première intention la biologie standard et EPP-IEPP sang et urines, à la recherche d'une MGUS/myélome multiple; discuter rapidement BGSA ou biopsie neuromusculaire à la recherche de dépôts amyloïdes (rouge Congo).

- « Madame T., 57 ans, vous consulte pour une gêne à la marche. Elle a ressenti la veille “des douleurs très intenses” du bord antéro-externe de la jambe et du pied gauche. Depuis, elle ne peut plus “relever son pied”, qui “tombe et traîne”. Depuis 3 semaines, elle se plaint par ailleurs de “fourmillements” et de “douleurs” du bord antéro-interne de l'avant-bras droit et depuis une semaine de “la même chose” à gauche. Elle a perdu 10 kg en 1 mois et a eu plusieurs fois de la fièvre ces dernières semaines, sans qu'elle “sache vraiment pourquoi”. Elle est par ailleurs “très fatiguée”. L'examen général est sans particularité. L'examen neurologique met en évidence un déficit des releveurs du pied gauche à 2/5, des péroniers latéraux gauches à 3/5, des interosseux à 4+ à droite et à 4 à gauche, sans atteinte du moyen fessier. Les ROT sont tous présents et symétriques, en dehors des cubitopronateurs, qui sont diminués des 2 côtés. L'examen de la sensibilité montre une hypoesthésie du bord antéro-externe de la jambe et du pied gauche, ainsi que des bords antéro-internes des deux mains (2 derniers doigts) et des deux avant-bras. Le bilan paraclinique trouve un syndrome inflammatoire, une hyperéosinophilie à la NFS. L'EMG montre un tracé pauvre accéléré dans les territoires ulnaires et SPE G, avec des potentiels moteurs diminués et sensitifs indétectables dans ces mêmes territoires. »

Symptomatologie subaiguë, associant une atteinte asymétrique et asynchrone de plusieurs troncs nerveux (2 ulnaires et fibulaire G) : tableau de multinévrite ++. L'AEG, le syndrome inflammatoire et l'hyperéosinophilie sont évocateurs d'une PAN. Elle pourrait aussi avoir une polyarthrite, une insuffisance rénale... Le diagnostic définitif reste histologique +++.

La biopsie nerf/muscle pourra être réalisée dans un territoire sensitif déficitaire et confirmera le diagnostic.

Le traitement est URGENT (corticothérapie : 1 mg/kg/j).

EMG

Il constitue un complément utile de l'examen clinique, en cas d'atteinte périphérique dont la présentation ou la cause n'apparaît pas univoque. Il se déroule en deux phases successives.

La **stimulation-détection** est l'étude des conductions motrice et sensitive :

- stimulation percutanée de nerfs sensitifs et moteurs anatomiquement accessibles, en deux points : l'un proximal, l'autre distal;
- l'amplitude de la réponse et la vitesse de propagation de l'influx nerveux sont ainsi mesurées. Les valeurs proximales et distales peuvent être comparées;
- l'examen peut mettre en évidence des signes d'atteinte plutôt axonale (diminution des amplitudes des réponses motrices et/ou des potentiels sensitifs) ou des signes d'atteinte démyélinisante (ralentissement des vitesses, allongement des latences distales, présence de blocs de conduction).

La **détection** est l'électromyogramme proprement dit :

- étude de l'activité musculaire à l'aide d'une aiguille insérée dans le muscle;
- examen réalisé au repos (tracé normal = pas d'activité électrique, tracé anormal = possible activité spontanée);
- puis examen réalisé pour différents degrés d'effort (contraction volontaire).

Les tracés possibles en détection sont les suivants :

- normal interférentiel pour un effort maximal, avec décharges rapprochées de nombreuses unités motrices (sommation spatiale et temporelle);
- anormal neurogène : la perte d'unités motrices se traduit par un tracé pauvre, accéléré (le même faible nombre d'unités motrices restantes décharge plus souvent). Le tracé est interférentiel pour des efforts faibles ou intermédiaires. Permet selon la distribution des anomalies neurogènes constatées d'orienter vers une origine tronculaire, plexique ou radiculaire dans les cas difficiles;
- anormal myogène : *hors objectifs ECN*.

ITEM 122

Syndrome de Guillain-Barré

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



Points clés

- Une PRN se caractérise par une atteinte multifocale inflammatoire et démyélinisante des gaines de myéline des nerfs périphériques, touchant aussi bien les racines que les troncs nerveux, responsable de paralysies progressives, sensitivo-motrices, proximales et distales, pouvant s'étendre aux nerfs crâniens.
- Par définition, une PRN aiguë (PRNA) s'installe sur moins de 4 semaines. Au-delà on entre dans le cadre des PRN chroniques (*hors objectifs ECN*).
- Il existe des formes primitives de PRNA (syndrome de Guillain-Barré), mais aussi des formes secondaires (infectieuses, tumorales...).
- Malgré un pronostic globalement bon, les PRNA type Guillain-Barré (SGB) restent des maladies graves, potentiellement mortelles. En dépit de la réanimation, la mortalité reste autour de 5 %.

Dossier 27	Monsieur E., 34 ans, se présente aux urgences pour une « faiblesse musculaire » d'aggravation progressive sur 3 semaines. Initialement, il avait « du mal à monter les escaliers », puis de « plus en plus de mal à se déplacer ». Depuis quelques jours, ses pieds « traînent », et il a « failli plusieurs fois tomber en enjambant le trottoir ». Il a par ailleurs « des fourmillements au niveau des mains et des jambes ». Il a eu une rhinopharyngite d'allure virale il y a 1 mois.
Examen	<p>GÉNÉRAL TA = 129/78, pouls = 72. Apyrétique.</p> <p>NEUROLOGIQUE Cognition : patient conscient, orienté. Motricité : <ul style="list-style-type: none"> - psoas, jambiers antérieurs et quadriceps 3/5 à droite et à gauche ; - interosseux et extenseurs du poignet à 4/5 à droite et 3/5 à gauche ; - abolition de tous les réflexes ostéotendineux ; - tonus diminué. RCP en flexion bilatérale. Sensibilité : <ul style="list-style-type: none"> - paresthésies mal systématisées aux 4 membres ; - multiples erreurs au SPO ; - hypoesthésie distale des membres inférieurs. </p>

	<p>Nerfs crâniens :</p> <ul style="list-style-type: none"> - pas d'atteinte de la motricité faciale ; - abolition des réflexes nauséeux et vélopalatin. <p>Sphincters : absence de troubles sphinctériens.</p>
Analyse sémio.	<p>SYMPTOMATOLOGIE</p> <p>Subaiguë, d'installation progressive sur 3 semaines.</p> <p>Tétraparésie flasque :</p> <ul style="list-style-type: none"> - déficit moteur grossièrement symétrique des 4 membres, proximal (racines) et distal (troncs nerveux) ; - hypotonique/flasque ; - ROT abolis dans les territoires déficitaires. <p>Troubles sensitifs moins importants que le déficit moteur :</p> <ul style="list-style-type: none"> - principalement liés à l'atteinte des grosses fibres (sensibilité profonde) ; - subjectifs (paresthésies des 4 membres) ; - objectifs limités à la distalité des membres inférieurs. <p>DIAGNOSTIC</p> <p>Tableau de PRN aiguë.</p> <p>La survenue chez un homme jeune, sans antécédents, 2 semaines après un épisode d'allure infectieuse est évocatrice d'une forme primitive (syndrome de Guillain-Barré).</p>

Diagnostics à évoquer face à une tétraparésie installée sur quelques jours à quelques semaines

TOUJOURS RAISONNER EN TERMES DE TOPOGRAPHIE LÉSIONNELLE +++.

Atteintes centrales

La principale crainte devant un déficit moteur des 4 membres est celle d'une atteinte centrale (moelle cervicale ou tronc cérébral), en raison du risque d'aggravation brutale et de séquelles irréversibles +++ (*item 231*) :

- ▶ déficit moteur de type central (*item 301*)
- ▶ niveau sensitif en cas d'atteinte médullaire
- ▶ troubles sphinctériens (plus fréquents dans les atteintes médullaires que dans celles du tronc cérébral)

Atteintes périphériques

- ▶ Déficit moteur de type neurogène périphérique (*item 301*) :
 - ◆ PRN (*cf. supra*)
 - ◆ poliomyélite (*cf. infra*)
 - ◆ porphyrie (*cf. infra*)
 - ◆ méningoradiculites (*item 265*)
- ▶ Atteintes de la jonction neuromusculaire (pouvant mettre en jeu le pronostic vital ++ [*item 263*]) :
 - ◆ myasthénie
 - ◆ botulisme
 - ◆ autres syndromes myasthéniques
- ▶ Syndromes myogènes (*item 301*).

Poliomyélite (à connaître de principe)

- ▶ Terrain : absence de vaccination préalable migrants, pays en voie de développement.
- ▶ Atteinte motrice pure par lésion du deuxième motoneurone (corne antérieure).
- ▶ Paralysies asymétriques, motrices pures, extensives, avec amyotrophie précoce.
- ▶ Méningite à liquide clair (> 50 cellules/mm³, lymphocytaire, protéinorachie normale ou peu élevée).
- ▶ Principal diagnostic différentiel du Guillain-Barré avant la généralisation de la vaccination antipolio.

Porphyrie aiguë intermittente (exceptionnel)

- ▶ Pathologie autosomique dominante.
- ▶ Déficit en uroporphyrinogène synthétase.
- ▶ Attaques récidivantes de douleurs abdominales, troubles psychiques, épilepsie et/ou déficit moteur proximal des membres, lié à une neuropathie périphérique axonale.
- ▶ Émission d'urines noires, ou fonçant en plusieurs heures à la lumière.
- ▶ Mortalité liée à l'atteinte respiratoire.
- ▶ Traitement préventif (médicaments à éviter, dont BARBITURIQUES +++).

Causes de polyradiculonévrites aiguës

- ▶ LE DIAGNOSTIC DE PRNA EST CLINIQUE +++.
- ▶ Les caractéristiques du LCR permettent d'orienter le diagnostic étiologique.

PRNA primitive = syndrome de Guillain-Barré (SGB)

- ▶ Pas de méningite, protéinorachie élevée (ou normale si faite précocement) = dissociation « albuminocytologique ».
- ▶ Le plus souvent précédée d'un épisode infectieux respiratoire, ORL ou digestif. On admet que des phénomènes dysimmunitaires sont responsables des troubles via une antigénémie croisée entre les micro-organismes en cause (*Campylobacter*, mycoplasme...) et la myéline du SNP.
- ▶ Le SGB évolue spontanément en 3 phases : extension des paralysies (moins d'un mois par définition), phase de plateau, puis phase de récupération spontanée, plus ou moins complète.

PRNA secondaire

- ▶ Le LCR met en évidence une méningite.
- ▶ Il faut rechercher systématiquement :
 - ◆ une séroconversion VIH (sérologie à J0 et à 3 mois)
 - ◆ une infiltration tumorale (lymphome ++)
 - ◆ une maladie de système associée

- ▶ Évolution, pronostic et traitement selon étiologie.
- ▶ La diphtérie est une cause exceptionnelle en France de PRNA secondaire (début par une atteinte pharyngolaryngée et/ou oculaire + évolution descendante [items 76, 77 et 102]).

Bilan d'une polyradiculonévrite aiguë

PL

- ▶ Non urgente (à réaliser dans les 24 heures dans les formes typiques).
- ▶ Dans le SGB, la PL montre classiquement une dissociation « albuminocytologique » (pas de méningite donc moins de 5 éléments/mm³, mais augmentation de la protéinorachie), qui peut apparaître avec retard par rapport aux signes cliniques.
- ▶ Ça ne sert à rien de répéter les PL si la première est normale.
- ▶ L'étude du LCR permet surtout d'éliminer une PRNA secondaire.

EMG

- ▶ Signes de neuropathie démyélinisante (blocs de conduction, ralentissement des vitesses de conduction, allongement des temps de latences distales et/ou des ondes F) : ces signes sont caractéristiques mais retardés (après 10–15 jours d'évolution).
- ▶ Il a un intérêt diagnostique essentiellement dans les formes douteuses (et pronostic [cf. *infra*]).

Reste du bilan

- ▶ Biologie standard de principe (NFS, CRP, TP, TCA, iono sang, urée, créatinine et bilan hépatique).
- ▶ Radio pulmonaire, ECG, gaz du sang de base pour référence.
- ▶ Sérologie VIH initiale et à 3 mois (séroconversion si méningite).
- ▶ Bilan supplémentaire si et seulement si pléiocytose (> 5 cellules/mm³).

N.B : les autres sérologies (Campylobacter, mycoplasme, EBV, CMV...) n'ont d'intérêt que pour les études épidémiologiques descriptives et n'ont aucune répercussion en pratique sur la prise en charge du patient.

Prise en charge en aiguë d'une polyradiculonévrite aiguë

Une PRNA est dans tous les cas une urgence et nécessite une hospitalisation systématique +++ , tout retard pouvant être préjudiciable +++.




Recherche de signes de gravité liés à la topographie de l'atteinte nerveuse +++

- ▶ Atteinte pharyngolaryngée : troubles de déglutition, dysphagie, dysphonie... (atteinte du IX et/ou du X).
- ▶ Atteinte cervicale (fléchisseurs et extenseurs de la nuque), souvent associée à/ou annonciatrice d'une atteinte pharyngolaryngée.
- ▶ Atteinte respiratoire : diminution de la capacité vitale au spiromètre portatif (si non disponible, surveiller le décompte maximal en apnée après une inspiration profonde).
- ▶ Troubles dysautonomiques, avec risque de mort subite : instabilité tensionnelle, bradycardie, tachycardie, troubles du rythme, hypertension artérielle, hypotension orthostatique...

Présence de signes de gravité

Prise en charge en réanimation indispensable (ventilation assistée si besoin).

Absence de signes de gravité

- ▶ Mise en condition :
 - ◆ prise en charge en neurologie sous surveillance étroite ++++
 - ◆ prévenir la réanimation d'un transfert éventuel en cas d'aggravation
 - ◆ repos au lit
- ▶ Prévention des complications de décubitus  :
 - ◆ bas de contention
 - ◆ anticoagulation préventive (discuter anticoagulation efficace si déficit moteur complet d'un membre inférieur)
- ▶ Prévention des fausses routes et des pneumopathies de déglutition  : pose d'une SNG si besoin.
- ▶ Traitement symptomatique :
 - ◆ antalgiques en cas de douleurs
 - ◆ kinésithérapie précoce (rééducation et lutte contre les rétractions tendineuses)
 - ◆ soins et protections oculaires si paralysie faciale +++ 
- ▶ Traitement spécifique = immunothérapie pour les formes primitives (SGB) :
 - ◆ immunoglobulines polyvalentes IV ou échanges plasmatiques
 - ◆ améliore le pronostic à terme
 - ◆ jamais de corticothérapie IV ni orale +++
- ▶ Surveillance rigoureuse +++++, pluriquotidienne :
 - ◆ CV au spiromètre portatif tous les jours, jusqu'à la phase de plateau
 - ◆ si non disponible, le compte en apnée peut être utile (estime mal la CV)
 - ◆ ECG quotidien ou scope
 - ◆ rechercher régulièrement :
 - l'apparition de troubles de déglutition
 - une faiblesse de la toux
 - une atteinte de la musculature du cou (extenseurs, fléchisseurs ++)
 - une atteinte oropharyngée
 - ◆ évaluation régulière de la force motrice et des troubles sensitifs
 - ◆ suivi des ROT (qui évoluent parallèlement au déficit moteur le plus souvent)



Le mot du conférencier

Objectifs ECN

- Item classique, déjà tombé en dossier, dans une forme typique. Pour les ECN, un déficit moteur et sensitif des 4 membres avec abolition diffuse des ROT, installé en moins de 4 semaines, est un SGB.
- Les PRNA secondaires sont *a priori* inenvisageables aux ECN.

- Si une PRNA tombait aux ECN, pensez à montrer que vous avez compris les implications d'un tel diagnostic. N'oubliez jamais d'informer +++ le patient et sa famille :
 - le déficit risque de s'aggraver jusqu'à la phase de plateau;
 - le traitement spécifique accélère la récupération;
 - il peut persister des séquelles dans 10 à 20 % des cas.

➤ *Réflexes*

- Toute PRNA doit être hospitalisée et la réanimation prévenue en cas d'hospitalisation en salle (risque d'aggravation rapide ou brutale).
- Il existe fréquemment des PFP dans le SGB ([item 326] traitement symptomatique et PRÉVENTION OCULAIRE ++).
- L'EMG est souvent normal la première semaine, donc ça ne sert à rien d'en demander un en urgence +++.
- Le diagnostic de PRNA est un diagnostic clinique, l'EMG ne faisant que conforter le diagnostic. Les PRNA sont le plus souvent primitives (syndrome de Guillain-Barré – dans ce cas, il n'y a pas de méningite) mais peuvent aussi être secondaires (VIH...).

Une fois que vous avez compris ce qui précède

- Il peut y avoir des troubles sphinctériens et/ou des douleurs lombaires dans le SGB, dont la présence devrait avant tout faire craindre une atteinte de la queue de cheval (en pratique, en cas de doute, il vaut mieux faire une IRM lombosacrée +++).
- Il peut y avoir une discrète réaction cellulaire dans le SGB (jusqu'à 40 cellules/mm³) mais si vous deviez avoir un SGB aux ECN, la PL montrerait moins de 5 cellules/mm³.
- Il peut y avoir une atteinte axonale à l'EMG dans le SGB, de valeur pronostique péjorative (moins bonne récupération), mais ça paraît intombable aux ECN.
- Il semble exister une hypercoagulabilité dans le SGB, à l'origine d'une fréquence anormale des complications thromboemboliques. Par ailleurs, on note souvent un SIADH au cours du SGB.
- L'association ataxie + aréflexie + ophtalmoplégie est très évocatrice d'une variante du SGB, appelée syndrome de Miller-Fisher. Encore une fois, c'est probablement intombable aux ECN.
- Il existe de multiples variantes du SGB : formes motrices pures ou sensitives pures, correspondant aux acronymes des Anglo-Saxons (AMAN et ASAN), là encore hors des objectifs attendus pour les ECN.

470104/409310-1-(3,5) - OSB 100 - SPI

ELSEVIER MASSON SAS
62, rue Camille-Desmoulins
92442 Issy-Les-Moulineaux Cedex
Dépôt légal : août 2007