

Neurologie

Chez le même éditeur

Dans la même collection

Activité physique et sportive : facteur de santé, par le Collège français des enseignants en médecine et traumatologie du sport et de l'exercice physique (CFEMTSEP). 2019, 96 pages.

Anatomie et cytologie pathologiques, par le Collège français des pathologistes (CoPath). 3^e édition, 2019, 416 pages.

Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie, par le Collège hospitalo-universitaire français de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie. 5^e édition, 2021, 432 pages.

Dermatologie, par le Collège des enseignants en dermatologie de France (CEDEF). 7^e édition, 2017, 472 pages.

Endocrinologie, diabétologie et maladies métaboliques, par le Collège des enseignants d'endocrinologie, diabète et maladies métaboliques (CEEDMM). 5^e édition, 2021, 528 pages.

Gériatrie, par le Collège national des enseignants de gériatrie (CNEG). 4^e édition, 2018, 384 pages.

Gynécologie obstétrique, par le Collège national des gynécologues et obstétriciens français (CNGOF). 5^e édition, 2021, 792 pages.

Hématologie, par la Société française d'hématologie. 4^e édition, 2021, 424 pages.

Hépatogastro-entérologie – Chirurgie digestive, par la Collégiale des universitaires en hépatogastro-entérologie (CDU-HGE). 4^e édition, 2018, 536 pages.

Immunopathologie, par le Collège des enseignants d'immunologie. 2018, 328 pages.

Imagerie médicale – Radiologie et médecine nucléaire, par le Collège des enseignants de radiologie de France (CERF) et le Collège national des enseignants de biophysique et de médecine nucléaire (CNEBMN). 2^e édition, 2019, 584 pages.

Immunopathologie, par le Collège des enseignants d'immunologie. 2018, 328 pages.

Maîtriser la LCA en anglais – Méthodologie et entraînement, par le Collège universitaire des enseignants de santé publique (CUESP). 5^e édition, 2019, 248 pages.

Médecine cardio-vasculaire, par le Collège national des enseignants de cardiologie et la Société française de cardiologie. 2019, 560 pages.

Médecine intensive, réanimation, urgences et défaillances viscérales aiguës, par le Collège des enseignants de médecine intensive – réanimation (CEMIR). 7^e édition, 2021, 904 pages.

Médecine légale – Médecine du travail, par la Société française de médecine légale, le Collège des enseignants hospitalo-universitaires de médecine et santé au travail. 2019, 272 pages.

Médecine physique et de réadaptation, par le Collège français des enseignants universitaires de médecine physique et de réadaptation (COFEMER). 7^e édition, 2021, 384 pages.

Neurochirurgie, par le Collège de neurochirurgie. 2^e édition, 2019, 272 pages.

Neurologie, par le Collège des enseignants de neurologie. 5^e édition, 2019, 624 pages.

Nutrition, par le Collège des enseignants de nutrition. 3^e édition, 2019, 256 pages.

Ophtalmologie, par le Collège des ophtalmologistes universitaires de France (COUF). 5^e édition, 2021, 400 pages.

ORL, par le Collège français d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. 4^e édition, 2017, 432 pages.

Parasitoses et mycoses des régions tempérées et tropicales, par l'Association française des enseignants de parasitologie et mycologie (ANOFEL). 6^e édition, 2019, 504 pages.

Pédiatrie, par A. Bourrillon, G. Benoist, le Collège national des professeurs de pédiatrie. 8^e édition, 2021, 936 pages.

Rhumatologie, par le Collège français des enseignants en rhumatologie (COFER). 6^e édition, 2018, 456 pages.

Santé publique, par le Collège universitaire des enseignants de santé publique (CUESP). 4^e édition, 2019, 472 pages.

Urologie, par le Collège français des urologues (CFU). 5^e édition, 2021, 424 pages.

Neurologie

Collège des enseignants de neurologie

6^e édition

Elsevier Masson

ELSEVIER

Elsevier Masson SAS, 65, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex, France

Neurologie, 6^e édition, par le Collège des enseignants de neurologie.

© 2021 Elsevier Masson SAS

ISBN : 978-2-294-77437-9

e-ISBN : 978-2-294-77505-5

Tous droits réservés.

Les praticiens et chercheurs doivent toujours se baser sur leur propre expérience et connaissances pour évaluer et utiliser toute information, méthodes, composés ou expériences décrits ici. Du fait de l'avancement rapide des sciences médicales, en particulier, une vérification indépendante des diagnostics et dosages des médicaments doit être effectuée. Dans toute la mesure permise par la loi, Elsevier, les auteurs, collaborateurs ou autres contributeurs déclinent toute responsabilité pour ce qui concerne la traduction ou pour tout préjudice et/ou dommages aux personnes ou aux biens, que cela résulte de la responsabilité du fait des produits, d'une négligence ou autre, ou de l'utilisation ou de l'application de toutes les méthodes, les produits, les instructions ou les idées contenus dans la présente publication.

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).



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.

Comité de rédaction

Coordinateurs

Y. Béjot

A. Créange

L. Defebvre

M. Mazighi

Auteurs

S. Alamowitch, Paris

M. Anheim, Strasbourg

I. Arnulf, Paris

N. Attal, Boulogne-Billancourt

P. Azulay, Marseille

A. Behin, Paris

Y. Béjot, Dijon

P. Bourdillon, Paris,

P. Bourgin, Strasbourg

B. Brochet, Bordeaux

L. Calvière, Toulouse

M. Ceccaldi, Marseille

P. Clavelou, Clermont-Ferrand

P. Corcia, Tours

C. Cordonnier, Lille

A. Créange, Créteil

M. Debouverie, Nancy

L. Defebvre, Lille

T. Delorme, Angers

C. Denier, Kremlin-Bicêtre

O. Detante, Grenoble

J. de Sèze, Strasbourg

A. Ducros, Montpellier

J. Dumurgier, Paris

A. Eusebio, Marseille

O. Félician, Marseille

C. Froment, Lyon

D. Grabli, Paris

K. Hoang-Xuan, Paris

J. Jonas, Nancy

P. Krystkowiak, Amiens

P. Laforêt, Garches

C. Lamirel, Paris

A. Lannuzel, Pointe-à-Pitre

D. Laplaud, Nantes
P. Lavallée, Paris
T. Lebouvier, Lille
R. Lévy, Paris
L. Magy, Limoges
L. Maillard, Nancy
D. Maltête, Rouen
O. Martinaud, Caen
M. Mazighi, Paris
W. Meissner, Bordeaux
C. Moreau, Lille
T. Moreau, Dijon
G. Nicolas, Paris
J. Nizard, Nantes
J.-M. Olivot, Toulouse
L. Peter-Derex, Lyon
F. Pico, Versailles
J. Pouget, Marseille
F. Proust, Strasbourg
S. Rheims, Lyon
D. Ricard, Paris
E. Ruppert, Strasbourg
T. Sharshar, Paris
I. Sibon, Bordeaux
S. Thobois, Lyon
S. Timsit, Brest
E. Touzé, Caen
C. Tranchant, Strasbourg
G. Turc, Paris
L. Tyvaert, Nancy
C. Verny, Angers
F. Viala, Toulouse
M. Vidailhet, Paris
A. Vighetto, Lyon
S. Vukusic, Lyon
V. Wolff, Strasbourg
H. Zephir, Lille
M. Zuber, Paris

XX

Conseil d'administration du Collège des enseignants de neurologie

Président : L. Defebvre

Vice-président : A. Créange

Secrétaire : L. Tyvaert

Trésorier : C. Verny

Membres : Y. Béjot, J.-P. Camdessanché, M. Ceccaldi, E. Flamand-Roze, P. Labauge, D. Maltête, M. Mazighi, E. Moro, N. Nasr, E. Ruppert, I. Sibon

Avant-propos à la sixième édition

Cette sixième édition du référentiel de neurologie, en adéquation avec le programme des ECNi du second cycle, a été actualisée moins de deux ans après la cinquième édition, ce qui a permis d'enrichir les différents chapitres et en particulier l'iconographie, d'ajouter des dossiers de mise en situation pratique, mais également de préciser pour chaque item la hiérarchisation des objectifs de rang A et de rang B, afin de faciliter l'apprentissage selon les recommandations de la réforme du second cycle. Les connaissances de rang C qui concernent le troisième cycle sont parfois mentionnées dans des rubriques « Pour en savoir plus ». Elles ne feront pas l'objet de questions aux ECNi mais permettront aux étudiants qui souhaitent se destiner à la discipline de neurologie d'élargir leurs connaissances avant leur prise de fonction.

Comme pour chaque édition, les étudiants pourront également consulter le site internet du collège des enseignants de neurologie (www.cen-neurologie.fr) pour des rappels utiles de sémiologie avec des vidéos illustratives. Le référentiel sera également disponible en totalité sur ce site dans l'onglet du deuxième cycle.

Nous tenons à remercier tout particulièrement les enseignants du Collège de neurologie et également des autres disciplines, qui ont participé à la rédaction, à l'actualisation et à la relecture des chapitres de ce référentiel.

Nous espérons que ce livre permettra au plus grand nombre d'étudiants en médecine d'acquérir les connaissances de notre discipline, non seulement pour la préparation de l'ECNi, mais aussi pour mieux appréhender leur pratique en stage, puis leur parcours professionnel.

Professeur Luc Defebvre, président du CEN

pour le Collège des enseignants de neurologie
et le comité éditorial du référentiel :

Yannick Béjot, Mikael Mazighi, Alain Créange et Luc Defebvre

Note de l'éditeur

Dans le respect de la Réforme du deuxième cycle des études médicales (R2C), les connaissances rassemblées dans cet ouvrage sont hiérarchisées en rang A, rang B et rang C à l'aide de balises et d'un code couleur :

- A** Connaissances fondamentales que tout étudiant doit connaître en fin de deuxième cycle.
- B** Connaissances essentielles à la pratique mais relevant d'un savoir plus spécialisé que tout interne d'une spécialité doit connaître au premier jour de son DES.
- C** Connaissances spécifiques à un DES donné (troisième cycle).

Au sein des tableaux de hiérarchisation des connaissances, les objectifs grisés avec astérisque * ne sont pas abordés dans l'ouvrage (dans la version ebook de l'ouvrage, cette information est signalée uniquement par l'astérisque *).

Table des compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à cet ouvrage. Ils sont indiqués dans la marge par des pictogrammes  qui renvoient vers les vidéos ou enregistrements sonores.

Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur www.em-consulte.com/complement/477437 et suivez les instructions pour activer votre accès.

Enregistrement sonore 3.1.

Dysarthrie paralytique au cours d'une sclérose latérale amyotrophique.

Enregistrement sonore 3.2.

Dysarthrie parkinsonienne.

Vidéo 7.1.

Exemple d'exploration neurophysiologique : examen du nerf médian en électroneuromyographie.

Vidéo 7.2.

Syndrome du canal carpien.

Vidéo 7.3.

Neuronopathie sensitive.

Vidéo 7.4.

Polyradiculonévrite aiguë.

Vidéo 11.1.

Paralysie faciale centrale gauche.

Vidéo 11.2.

Paralysie faciale périphérique droite.

Vidéo 11.3.

Hémispasme facial gauche.

Vidéo 12.1.

Examen des amplitudes oculomotrices. Patient présentant une diplopie horizontale.

Vidéo 12.2.

Examen sous écran. Patient présentant une diplopie horizontale.

Vidéo 12.3.

Paralysie complète intrinsèque et extrinsèque du III gauche.

Vidéo 12.4.

Ophtalmoplégie internucléaire gauche.

Vidéo 13.1.

Exemple de nystagmus vestibulaire à ressort, de direction horizonto-rotatoire battant à droite.

Vidéo 13.2.

Exemple de nystagmus vestibulaire périphérique.

Vidéo 13.3.

Manœuvre de Dix et Hallpike gauche.

Vidéo 13.4.

Manœuvre du *Head-Impulse-Test* (manœuvre d'Halmagyi).

Vidéo 13.5.

Manœuvre de Fukuda.

Vidéo 13.6.

Manœuvre des index.

Vidéo 13.7.

Nystagmus observé dans le vertige paroxystique positionnel bénin (ici à droite).

Vidéo 16.1.

Tremblement de repos du membre supérieur.

Vidéo 16.2.

Tremblement de repos du membre inférieur.

Vidéo 16.3.

Signe de la roue dentée (rigidité).

Vidéo 16.4.

Akinésie.

Vidéo 17.1

Tremblement de repos.

Vidéo 17.2.

Marche et tremblement.

Vidéo 17.3.

Syndrome parkinsonien modéré.

Vidéo 17.4.

Micrographie.

Vidéo 17.5.

Tremblement d'attitude et d'action.

Vidéo 17.6.

Flapping tremor (myoclonies rythmées).

Vidéo 17.7.

Tremblement de la tête.

Vidéo 17.8.

Dysarthrie et hypermétrie.

Vidéo 17.9.

Hypermétrie.

Vidéo 17.10.

Asynergie.

Vidéo 17.11.

Ataxie et dysarthrie cérébelleuses.

Vidéo 17.12.

Forme modérée de syndrome cérébelleux.

Vidéo 17.13.

Chorée.

Vidéo 17.14.

Hémiballisme.

Vidéo 17.15.

Dystonie du pied.

Vidéo 17.16.

Dystonie du cou (torticolis spasmodique).

Vidéo 17.17.

Dystonie de la face (blépharospasme).

Vidéo 17.18.

Myoclonies.

Vidéo 19.1.

Épreuve de Romberg.

Vidéo 19.2.

Marche cérébelleuse.

Vidéo 19.3.

Marche ataxie proprioceptive.

Vidéo 19.4.

Marche spastique.

Vidéo 19.5.

Marche avec steppage.

Vidéo 19.6.

Marche dandinante.

Vidéo 19.7.

Marche avec dystonie du pied.

Vidéo 19.8.

Marche lente Parkinson.

Vidéo 20.1.

Syndrome d'apnée du sommeil (SAS) obstructif.

Vidéo 20.2.

Trouble comportemental en sommeil paradoxal.

Vidéo 20.3.

Syndrome des jambes sans repos (vitesse accélérée, patient éveillé).

Abréviations

AAH	Allocation aux adultes handicapés
ACE	Artère carotide externe
ACI	Artère carotide interne
AG	Anesthésie générale
AGEFIPH	Association de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées
AINS	Anti-inflammatoire non stéroïdien
AIT	Accident ischémique transitoire
ALD	Affection de longue durée
AMAN	<i>Acute Motor Axonal Neuropathy</i> ou neuropathie motrice axonale aiguë
AMS	Atrophie multisystématisée
APA	Allocation personnalisée d'autonomie
ARM	Angiographie par résonance magnétique
ATUc	Autorisation temporaire d'utilisation de cohorte
AVC	Accident vasculaire cérébral
BAV	Bloc auriculoventriculaire
BDU	Bilan urodynamique
BDZ	Benzodiazépine
BHE	Barrière hémato-encéphalique
BPCO	Bronchopneumopathie chronique obstructive
BREF	Batterie rapide d'efficiency frontale
CADASIL	<i>Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy</i> ou artériopathie cérébrale autosomique dominante avec infarctus sous-corticaux et leucoencéphalopathie
CCQ	Céphalée chronique quotidienne
CDAPH	Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées
C3G	Céphalosporine de troisième génération
CGTC	Crise d'épilepsie généralisée tonico-clonique
CIDN	Contrôle inhibiteur diffus induit par la nociception
CMRR	Centre de mémoire de référence et de recherche
COMT	Catéchol-O-méthyltransférase
COX	Cyclo-oxygénase
CPAP	<i>Continuous Positive Airway Pressure</i>
CRAT	Centre de référence sur les agents tératogènes
CRP	<i>C-Reactive Protein</i> ou protéine C réactive
CTA	Céphalée trigémino-autonome
CVF	Capacité vitale forcée
DA	Dopamine
DaT	<i>Dopamine Transporter</i>
DDC	Dopa décarboxylase
DLFT	Dégénérescence lobaire frontotemporale
DLMO	<i>Dim Light Melatonin Onset</i>
DNET	<i>Dysembryoplastic Neuroepithelial Tumor</i> ou tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique
DNF	Dégénérescence neurofibrillaire
DREZ	<i>Dorsal Root Entry Zone</i>
DS	Déviations standard
EBV	Epstein-Barr virus
ECBU	Examen cytobactériologique des urines

ECG	Électrocardiogramme
EEG	Électroencéphalogramme
EMG	Électromyogramme
EN	Échelle numérique
ENMG	Électroneuromyographie
EOG	Électro-oculographique
EVA	Échelle visuelle analogique
EVS	Échelle verbale simple
FIPHFP	Fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées dans la fonction publique
FLAIR	<i>Fluid attenuated inversion recovery</i>
FLASH MRI	<i>Fast Low Angle Shot Magnetic Resonance Imaging</i>
FO	Fond d'œil
FRAA	Formation réticulée activatrice ascendante
FTA	<i>Fluorescent Treponemal Antibody</i>
GABA	Gamma amino-butyrique (acide) ou acide gamma-aminobutyrique
GB	Globule blanc
GCS	<i>Glasgow Coma Scale</i>
GR	Globule rouge
γGT	Gammaglutamyl-transférase
GIR	Groupe iso-ressource
HAD	<i>Hospital Anxiety Depression</i>
HBPM	Héparine de bas poids moléculaire
HED	Hématome extradural
HIC	Hypertension intracrânienne
HLH	Hémianopsie latérale homonyme
HSA	Hémorragie sous-arachnoïdienne
HSD	Hématome sous-dural
HSV	Herpès simplex virus
HTA	Hypertension artérielle
HTIC	Hypertension intracrânienne
IAH	Index d'apnées hypopnées
IASP	<i>International Association for the Study of Pain</i>
ICHD	<i>International Classification of Headache Disorders</i>
ICOMT	Inhibiteur de la catéchol-O-méthyltransférase
IHS	<i>International Headache Society</i>
IMAO-B	Inhibiteur de la monoamine oxydase B
IPAQSS	Indicateur pour l'amélioration de la qualité et de la sécurité des soins
IRM	Imagerie par résonance magnétique
ISAT	<i>International Subarachnoid Aneurysm Trial</i>
IV	Intraveineux
LCS	Liquide cérébrospinal
LEMP	Leucoencéphalopathie multifocale progressive
LP	Libération prolongée
MA	Maladie d'Alzheimer
MAA	Migraine avec aura
MAG	<i>Myelin-Associated Glycoprotein</i>
MAPA	Mesure ambulatoire de la pression artérielle
MDPH	Maison départementale des personnes handicapées
MEOPA	Mélange équimoléculaire oxygène-protoxyde d'azote
MMSE	<i>Mini Mental State Examination</i>
MNc	Motoneurone central

MNP	Motoneurone périphérique
MPN	Mouvement périodique nocturne
MSA	Migraine sans aura
NA	Noradrénaline
NF1	Neurofibromatose de type 1
NFS	Numération-formule sanguine
NIHSS	<i>National Institute of Health Stroke Score</i>
NMDA	N-méthyl-D-aspartate
NMMBC	Neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction
NOIAA	Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë
NORB	Névrite optique rétrobulbaire
NPI	<i>Neuropsychiatric Inventory</i> ou inventaire neuropsychiatrique
OACR	Occlusion de l'artère centrale de la rétine
OCT	<i>Optical Coherence Tomography</i> ou tomographie par cohérence optique
ORL	Otorhinolaryngologie
OVCR	Occlusion de la veine centrale de la rétine
PAD	Pression artérielle diastolique
PAN	Périartérite noueuse
PAS	Pression artérielle systolique
PCH	Prestation de compensation du handicap
PCR	<i>Polymerase Chain Reaction</i> ou réaction en chaîne par polymérase
PEA	Potentiel évoqué auditif
PEM	Potentiel évoqué moteur
PES	Potentiel évoqué somesthésique
PIC	Pression intracrânienne
PL	Ponction lombaire
PNDS	Protocole national de diagnostic et de soins
PNET	<i>Primitive Neuroectodermal Tumor</i> ou tumeur neuro-ectodermique primitive
POM	Paralysie oculomotrice
PPC	Pression positive continue
PPSB	Prothrombine proconvertine (facteur) Stuart (facteur antihémophilique) B
PRES	Encéphalopathie postérieure réversible
PRN	Polyradiculonévrite
PSA	<i>Prostate Specific Antigen</i>
PSG	Polysomnographie
PUM	Potentiel d'unité motrice
QLH	Quadranopsie latérale homonyme
RCP	Réunion de concertation pluridisciplinaire
RCP	Réflexe cutané plantaire
REM sleep	<i>Rapid Eye Movement sleep</i>
RGO	Reflux gastro-œsophagien
RQTH	Reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé
RR	Risque relatif
rTMS	<i>repetitive Transcranial Magnetic Stimulation</i> ou stimulation magnétique transcrânienne répétitive
rt-PA	<i>recombinant tissue-Plasminogen Activator</i>
SA	Semaine d'aménorrhée
SAOS	Syndrome d'apnée obstructive du sommeil
SARVAS	Syndrome d'augmentation de résistance des voies aériennes supérieures
SAS	Syndrome d'apnées du sommeil
SC	Sous-cutané

SDC	Structure spécialisée douleur chronique
SDRC	Syndrome douloureux régional complexe
SEP	Sclérose en plaques
SEP RR	Sclérose en plaques rémittente récurrente
SIADH	Syndrome de sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique
sida	Syndrome d'immunodéficience acquise
SJSR	Syndrome des jambes sans repos
SLA	Sclérose latérale amyotrophique
SLI	Stimulation lumineuse intermittente
SLP	Sommeil lent profond
SNC	Système nerveux central
SNP	Système nerveux périphérique
SP	Sommeil paradoxal
SPGR	<i>Spoiled Gradient Recalled Echo</i>
SUNCT	<i>Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing</i>
SVCR	Syndrome de vasoconstriction réversible
TCA	Temps de céphaline activé
TDM	Tomodensitométrie
TENS	<i>Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation</i> ou neurostimulation électrique transcutanée
TEP	Tomographie par émission de positons
TGO	Transaminase glutamique-oxaloacétique
TGP	Transaminase glutamique-pyruvique
TILE	Test itératif de latence d'endormissement
TME	Test de maintien de l'éveil
TP	Taux de prothrombine
TPHA	<i>Treponema Pallidum Hemagglutinations Assay</i>
TPMT	Thiopurine S-méthyltransférase
TSH	<i>Thyroid-Stimulating Hormone</i>
TTS	Temps total de sommeil
TVC	Thrombose veineuse cérébrale
UNV	Unité neurovasculaire
VDRL	<i>Venereal Disease Research Laboratory</i>
VIH	Virus de l'immunodéficience humaine
VNI	Ventilation non invasive
VPL	Ventro-postéro-latéral
VPPB	Vertige positionnel paroxystique bénin
WFNS	<i>World Federation of the Neurosurgical Societies</i>

Ce fichier a été initialement diffusé via Faille ECNi.

Faille ECNi est un groupe Telegram à but non lucratif de diffusion de ressources ECNi

Lien du groupe : (projets, les discussions...) :

t.me/joinchat/GKyxjHK2DuyhyYRg

Lien DRIVE où toutes les ressources PDF sont centralisées :

https://drive.google.com/folderview?id=1wbt-LPrvMlfw0pjuAJuQN-JI7Rx_wz0I

Item 76 – Addiction à l'alcool. Complications neurologiques de l'alcoolisme

- I. Complications neurologiques de l'intoxication alcoolique aiguë
- II. Complications neurologiques aiguës du sevrage alcoolique
- III. Complications neurologiques de l'intoxication alcoolique chronique
- IV. Complications neurologiques indirectes de l'alcoolisme

Objectifs pédagogiques

- Repérer, diagnostiquer, évaluer le retentissement d'une addiction à l'alcool.
- Expliquer les indications et principes du sevrage thérapeutique.
- Savoir rechercher et reconnaître les signes d'un syndrome de sevrage à l'alcool et les accidents de sevrage (convulsion et *delirium tremens*).
- Savoir diagnostiquer une intoxication alcoolique aiguë avec ou sans coma éthylique.
- Connaître les signes de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke, ses mécanismes et complications.
- Connaître les complications médicales générales principales de la consommation d'alcool.
- Savoir prendre en charge un accident de sevrage (crise convulsive ou *delirium tremens*).

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Prévalence, épidémiologie	Connaître les principaux chiffres liés à la consommation d'alcool en France (source : BEH 2019)	
A	Définition	Connaître les définitions des termes suivants : addictologie, non-usage, usage à faible risque, mésusage, usage à risque, usage nocif (CIM 11), dépendance (CIM 11)	
A	Définition	Comparaison dépendance (CIM 11) et trouble de l'usage de l'alcool (DSM 5)	La dépendance (CIM 11) correspond aux troubles de l'usage d'alcool modéré à sévère (DSM 5)
A	Diagnostic positif	Connaître les repères de consommation d'alcool définissant l'usage à faible risque	Repères de Santé publique France définis en 2017 et communiqués en 2019

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer usage nocif et dépendance selon les critères de la CIM 11	Le diagnostic de dépendance repose sur l'association de trois critères au moins dans l'année qui précède et le diagnostic d'usage nocif requiert l'élimination du diagnostic de dépendance (ils s'excluent mutuellement)
A	Diagnostic positif	Savoir dépister un mésusage d'alcool : verres standards, consommation déclarée, AUDIT-C	Le dépistage du mésusage d'alcool est systématique pour tout nouveau patient, en particulier aux urgences, et repose sur l'interrogatoire, au mieux avec l'aide du questionnaire AUDIT-C
A	Diagnostic positif	Savoir rechercher et reconnaître les signes d'un syndrome de sevrage à l'alcool et les accidents de sevrage (convulsion et <i>delirium tremens</i>)	Faire le diagnostic clinique, éliminer les diagnostics différentiels
A	Identifier une urgence	Savoir diagnostiquer une intoxication alcoolique aiguë avec ou sans coma éthylique (diagnostic différentiel) et rechercher les troubles métaboliques associés	Faire le diagnostic clinique, éliminer les diagnostics différentiels, rechercher hypoglycémie, aciodocétose, hyponatrémie
A	Diagnostic positif	Connaître l'association fréquente du mésusage d'alcool avec d'autres pathologies addictives et psychiatriques, qu'elles soient primaires ou secondaires	Les troubles psychiatriques associés au mésusage d'alcool peuvent être primaires (existant avant l'installation du mésusage, qui peut avoir une fonction autothérapeutique) ou secondaires (la consommation d'alcool entraîne des symptômes voire des troubles psychiatriques, anxieux ou dépressifs en particulier)
A	Diagnostic positif	Connaître les principales complications sociales du mésusage d'alcool et le lien avec la précarité	
A	Examens complémentaires	Connaître les marqueurs biologiques usuels de consommation d'alcool : alcoolemie, GGT, volume globulaire moyen, transferrine désialysée	Les marqueurs usuels de consommation d'alcool sont l'alcoolemie, la gamma GT, le VGM et la transferrine désialylée
A	Diagnostic positif	Connaître les complications médicales générales principales de la consommation d'alcool	
A	Définition	Connaître les principes de base de la prévention primaire du mésusage d'alcool	
B	Prise en charge	Connaître le RPIB (repérage précoce et intervention brève) et son contenu	Le RPIB comprend le dépistage systématique d'un mésusage d'alcool et une intervention brève en cas de mésusage sans dépendance

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge	La prise en charge doit être globale, biopsycho-sociale et pluridisciplinaire, et les objectifs généraux peuvent être : un arrêt complet des consommations ou abstinence ; le retour à un usage à faible risque ; voire une réduction des consommations dans un objectif de réduction des risques
A	Prise en charge	Connaître les principes de l'entretien motivationnel	Cf. item 1
B	Prise en charge	Savoir prendre en charge un sevrage encadré d'alcool	Le sevrage de l'alcool peut être réalisé en ambulatoire, par tout médecin, ou lors d'une hospitalisation, et nécessite la prévention des signes et accidents de sevrage
B	Prise en charge	Savoir prendre en charge un accident de sevrage (crise convulsive ou <i>delirium tremens</i>)	Un accident de sevrage nécessite une hospitalisation et doit être traité par benzodiazépines demi-vie longue à forte dose, dégressive sur une à deux semaines, vitamine B1 parentérale et hydratation adaptée
B	Prise en charge	Connaître l'existence des groupes d'entraide et des structures de soins en addictologie	
B	Prise en charge	Connaître l'existence de médicaments spécifiques dans la dépendance à l'alcool	Médicaments d'aide à la diminution de la consommation (nalméfène, baclofène) et au maintien de l'abstinence après un sevrage (acamprosate, naltrexone, disulfiram, baclofène)

A L'alcoolisme est la cause directe ou indirecte de 15 à 25 % des hospitalisations et d'environ 41 000 décès par an en France¹.

L'identification d'un alcoolisme chronique est le plus souvent aisée : consommation excessive reconnue, présence de plusieurs signes cliniques (faciès vultueux, couperose du visage, parfois rhinophima) et de signes biologiques (macrocytose, augmentation des γ -GT).

Plusieurs mécanismes peuvent expliquer les effets de l'alcool sur le système nerveux :

- toxicité directe : l'alcool se fixe sur les phospholipides membranaires, notamment sur les récepteurs des systèmes gabaergique et glutamatergique, entraînant une dysfonction des canaux ioniques ;
- toxicité indirecte : carences vitaminiques (dus à une mauvaise nutrition et à une gastrite chronique), conséquences de l'atteinte d'organes retentissant sur le cerveau (insuffisance hépatique, cardiomyopathie alcoolique, dépression immunitaire) ou de troubles induits (traumatismes crâniens, accidents).

¹ D'après le Bulletin épidémiologique hebdomadaire de février 2019 ; www.santepubliquefrance.fr/determinants-de-sante/alcool.

Quand la symptomatologie n'est pas typique, il faut penser à une autre cause que l'alcool et ne pas facilement attribuer une symptomatologie neurologique au seul alcoolisme connu d'un patient.

L'alcoolisme chronique est habituellement associé à un tabagisme chronique et aux complications neurologiques de celui-ci (métastase cérébrale d'un cancer bronchique, encéphalopathie respiratoire due à une BPCO, etc.).

Plusieurs de ces complications doivent être prévenues en prescrivant chez tout patient alcoolique hospitalisé, quelle qu'en soit la raison, un supplément vitaminique B1, B6, B12, folates et PP.

Les complications neurologiques de l'alcoolisme chronique sont souvent associées chez un même patient.

I. Complications neurologiques de l'intoxication alcoolique aiguë

A. Ivresse simple

Conséquence de l'action de l'alcool notamment sur la substance réticulée du tronc cérébral, les noyaux vestibulaires, le cervelet et le cortex, l'ivresse banale associe jovialité, hypomanie (parfois tristesse), propos incohérents et dysarthrie, troubles cérébelleux et vertiges.

Le diagnostic repose sur la mesure de l'alcoolémie.

B. Ivresse pathologique

L'ivresse pathologique associe des troubles du comportement (agressivité, violences, dangerosité, actes clastiques délictueux), parfois des hallucinations et un délire. Elle est suivie d'un sommeil profond et d'une amnésie lacunaire.

C. Ivresse convulsivante

Par abaissement du seuil épileptogène, il s'agit le plus souvent d'une crise généralisée unique au cours d'une intoxication aiguë chez un buveur occasionnel, ne nécessitant pas de traitement antiépileptique.

D. Coma éthylique

En cas d'absorption massive d'alcool, une encéphalopathie peut s'installer sous la forme d'une phase d'obnubilation puis de stupeur, enfin de coma éthylique qui peut comporter des signes de gravité (aréactivité, mydriase, hypotonie, dépression respiratoire, hypothermie, hypotension) engageant le pronostic vital et nécessitant alors le transfert en réanimation où seront prévenues les complications.

Des séquelles (compressions nerveuses périphériques tronculaires et/ou plexuelles, troubles mnésiques post-anoxiques) sont possibles.

Trois troubles métaboliques devront systématiquement être recherchés dans ce contexte car susceptibles d'engager le pronostic vital : hypoglycémie, acidocétose, hyponatrémie (principalement chez le gros buveur de bière), qu'il conviendra de ne pas corriger trop rapidement (risque de myélinolyse centropontine, cf. *infra*).

II. Complications neurologiques aiguës du sevrage alcoolique

L'alcool agit comme agoniste des récepteurs GABA (fonction inhibitrice). Le sevrage entraîne une diminution de la transmission gabaergique, avec pour conséquence une hyperexcitabilité. Le sevrage correspond à un arrêt complet ou à une diminution de la consommation. Il est souvent contemporain d'une affection intercurrente (pathologie infectieuse, traumatisme) qu'il importe d'identifier et de traiter.

A. Crise d'épilepsie

Elle survient surtout chez un patient encore jeune, stade où les autres complications neuro-

La seule hospitalisation peut être l'occasion d'un sevrage.

logiques sont encore rares.

Il s'agit le plus souvent d'une crise généralisée tonico-clonique, unique – mais des états de mal peuvent survenir dans 5 % des cas – dans les 12 à 24 heures du sevrage.

L'EEG est le plus souvent normal, des anomalies paroxystiques à la stimulation lumineuse intermittente sont possibles. Une première crise nécessite une imagerie cérébrale, car elle peut révéler une pathologie associée.

B Il n'y a pas d'indication à un traitement antiépileptique mais on peut utiliser ponctuellement des benzodiazépines, afin de diminuer les autres symptômes de sevrage.

B. *Delirium tremens*

A Les signes de début (« pré-*delirium tremens* ») doivent être dépistés : inversion du rythme nyctéméral, cauchemars, irritabilité, anxiété, sueurs, tremblement postural des mains.

B Ces signes de début nécessitent d'urgence :

- une hydratation *per os* avec vitaminothérapie (B1, B6 et PP);
- les benzodiazépines *per os* (diazépam, clonazépam) ou par voie parentérale (diazépam) en cas d'agitation plus importante, imposant une surveillance cardiorespiratoire. Ce traitement a un double intérêt : prise en charge symptomatique de l'agitation et prévention de l'évolution vers un *delirium tremens* avéré.

A En l'absence de traitement, l'évolution se fait vers un *delirium tremens* : syndrome confusonoirique avec propos incohérents, agitation, hallucinations multiples surtout visuelles avec zoopsie et scènes d'agression, causes d'agressivité et de réactions de frayeur. Le syndrome physique associe fièvre, sueurs, trémulations, parfois signes de déshydratation, modification de la pression artérielle, tachycardie, troubles du rythme. Des crises d'épilepsie, voire un état de mal, peuvent survenir.

B Le *delirium tremens* est une urgence médicale dont le traitement associe :

- hydratation adaptée au bilan électrolytique qui doit être répété, avec surveillance de la diurèse, apport vitaminique (B1, B6, PP), correction de l'hypokaliémie;
- benzodiazépines IV (dose de charge par diazépam 10 mg par heure). Il est souhaitable de disposer de moyens de réanimation et d'un antidote des benzodiazépines (flumazénil); en

cas d'insuffisance hépatocellulaire, on privilégiera des benzodiazépines métabolisées par conjugaison (plutôt que par oxydation), telles que le lorazépam ;

- correction de l'hyperthermie (antipyrétiques) ;
- recours prudent aux neuroleptiques (surveillance, diminution rapide de la posologie, uniquement si les hallucinations persistent malgré les benzodiazépines) ;
- sans oublier le traitement des facteurs favorisants ou aggravants (infection pulmonaire, traumatisme, par exemple).

C. Prévention des manifestations neurologiques du sevrage alcoolique

Le sevrage thérapeutique à but de prévention des complications de l'alcoolisme se réalise en ambulatoire ou en milieu institutionnel. Il associe hydratation, prescriptions vitaminiques et traitement par benzodiazépine pendant une semaine à dose dégressive.

III. Complications neurologiques de l'intoxication alcoolique chronique

A. Encéphalopathies

1. Encéphalopathie de Gayet-Wernicke (ou de Wernicke-Korsakoff)

A Due à une carence en vitamine B1, parfois induite par un apport glucidique, son diagnostic doit être posé au début devant un seul des signes suivants ou en présence de leur association :

- syndrome confusionnel ;
- signes oculomoteurs : paralysie oculomotrice, paralysie de fonction, nystagmus ;
- syndrome cérébelleux statique ;
- hypertonie oppositionnelle.

En dehors du dosage de la vitamine B1 (effondré), le diagnostic est fait par l'IRM cérébrale (hypersignaux FLAIR des corps mamillaires). **Le traitement, urgent, repose sur la vitamine B1 IV sans attendre les résultats des dosages. Il est surtout préventif : supplémentation systématique en vitamine B1 de tout patient alcoolique chronique dénutri, prescription systématique de vitamine B1 lors d'un apport glucosé chez un patient dénutri ou éthylique.**

2. Encéphalopathie pellagreuse

Due à une carence en vitamine PP, elle associe confusion mentale et hypertonie extrapyramidale ; troubles digestifs et signes cutanéomuqueux (glossite, desquamation) sont très inconstants. Le traitement repose sur la vitamine PP parentérale (500 mg par jour). Il est surtout préventif : prescription systématique de vitamine PP à tout patient alcoolique dénutri.

3. Encéphalopathie hépatique

Secondaire à l'insuffisance hépatique (cirrhose), elle comporte une confusion mentale associée à un astérisis (*flapping tremor*), fait de myoclonies dites négatives (correspondant à une chute transitoire du tonus responsable de mouvements de flexion brusque puis extension des poignets lors de la manœuvre de Barré) avec, parfois, des signes extrapyramidaux (par dépôts

de manganèse dans les ganglions de la base : intérêt de l'IRM encéphalique) et des crises d'épilepsie.

Au stade de coma, des myoclonies, des signes focaux, des mouvements de décérébration sont possibles. L'EEG montre des signes (non spécifiques) évocateurs d'une encéphalopathie : ralentissement et diffusion du rythme de base, ondes triphasiques. L'évolution dépend du stade de la maladie, du traitement des facteurs déclenchants : saignement, apport protidique trop important, une prise de benzodiazépines, infection, trouble métabolique.

Le traitement curatif associe lactulose et néomycine (par sonde nasogastrique ou lavement). Le traitement préventif est celui des facteurs déclenchants.

B. Troubles cognitifs

1. Liés à l'alcool

Les troubles cognitifs liés à l'alcool mais non liés à la maladie de Marchiafava-Bignami ou au syndrome de Korsakoff (cf. *infra*) font toujours l'objet d'une certaine controverse. En effet, de nombreux facteurs peuvent être impliqués : effet toxique propre, carences vitaminiques, hépatopathies, traumatismes crâniens répétés, accidents vasculaires cérébraux, effet du vieillissement, possible pathologie dégénérative associée.

Bien que des critères diagnostiques aient été proposés, ils reposent pour l'essentiel sur des durées de consommation et de sevrage, ainsi que sur des quantités d'alcool absorbées. Le tableau clinique reste en effet imprécis ; les troubles dysexécutifs (y compris comportementaux, comme apathie et bradypsychie) sont les plus fréquents, associés aux troubles mnésiques (mémoire épisodique verbale et de travail). Les troubles du langage sont inhabituels et doivent orienter vers une autre étiologie.

L'imagerie cérébrale montre une atrophie corticale diffuse mais sans corrélation avec les signes cliniques.

2. Syndrome de Korsakoff

Il est le plus souvent la conséquence d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke (cf. *supra*) mal ou non traitée ; plus rarement, il apparaît d'emblée, sans phase encéphalopathique préalable. Il traduit l'atteinte des corps mamillaires, des noyaux dorsomédians du thalamus, du trigone, du gyrus cingulaire. Cette lésion du circuit hippocampo-mamillo-thalamique (circuit de Papez) et l'atteinte frontale associée sont responsables du syndrome amnésique combiné à des signes dysexécutifs.

L'amnésie est principalement antérograde (avec au maximum un « oubli à mesure »), classiquement associée à des fausses reconnaissances et fabulations.

L'imagerie cérébrale objective parfois une atrophie des corps mamillaires (figure 1.1).

Le traitement vitaminique parentéral est nécessaire, parfois partiellement efficace. Les conséquences sociales sont majeures, avec la présence constante d'une tierce personne ou la nécessité d'un placement en institution, ce qui n'est jamais aisé avec des sujets souvent jeunes.

3. Maladie de Marchiafava-Bignami

La maladie de Marchiafava-Bignami se caractérise par une démyélinisation du corps calleux, parfois plus étendue latéralement.

La présentation clinique est aspécifique : démence avec mutisme akinétique, troubles de la marche (astasia-abasie), dysarthrie, hypertonie. Les signes de dysconnexion calleuse sont souvent mis en évidence *a posteriori*. Plus rarement, le tableau est celui d'une encéphalopathie avec confusion puis coma.

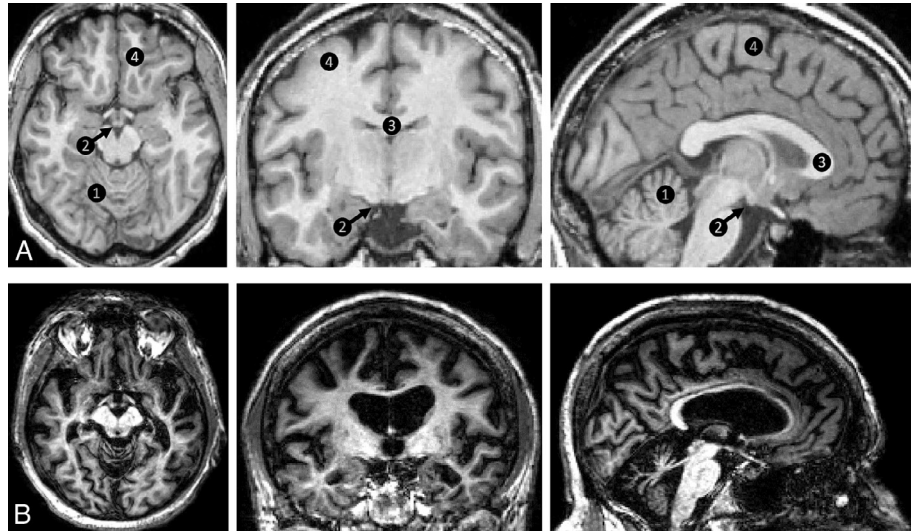


Fig. 1.1. A Syndrome de Korsakoff.

IRM T1 axiale (à gauche), coronale (au milieu), sagittale (à droite). 1. Cervelet. 2. Corps mamillaire (flèche noire). 3. Corps calleux. 4. Cortex.

A. Sujet sain. B. Syndrome de Korsakoff : atrophie du cervelet, des corps mamillaires, du corps calleux et du cortex. (Source : CEN, 2019.)

Le diagnostic est confirmé par l'aspect du corps calleux en imagerie : hypodense au scanner (bien visible en avant et en arrière des cavités ventriculaires sur les coupes axiales) et hyposignal T1/hypersignal T2 à l'IRM (figure 1.2). Le pronostic à moyen terme est classiquement sombre, mais une atteinte limitée avec régression partielle des signes est possible.

C. Épilepsie

L'éthylisme chronique est une des causes les plus fréquentes d'épilepsie tardive : les crises surviennent de façon aléatoire après de nombreuses années d'intoxication mais indépendamment du rythme d'ingestion.

L'épilepsie peut revêtir tous les types de crises, mais elle est le plus souvent généralisée, et peut continuer à se manifester après le sevrage en cas de lésions cérébrales irréversibles dues à l'alcool.

Elle ne nécessite un traitement antiépileptique au long cours que s'il y a un risque de crises avéré en dehors de toute alcoolisation ; avec trois écueils : la mauvaise compliance (qui fera préférer des molécules à demi-vie longue comme le phénobarbital), le risque de dépendance, une modification du métabolisme des antiépileptiques par l'alcool (prudence vis-à-vis des antiépileptiques hépatotoxiques en cas d'hépatopathies liées à l'alcool).

Pour en savoir plus

Atrophie cérébelleuse

 L'atrophie cérébelleuse comporte principalement une ataxie statique et locomotrice d'évolution subaiguë ou chronique ; elle s'améliore parfois après traitement vitaminique mais reste le plus souvent stable. Le scanner ou l'IRM montrent une atrophie vermiennne (figure 1.1).

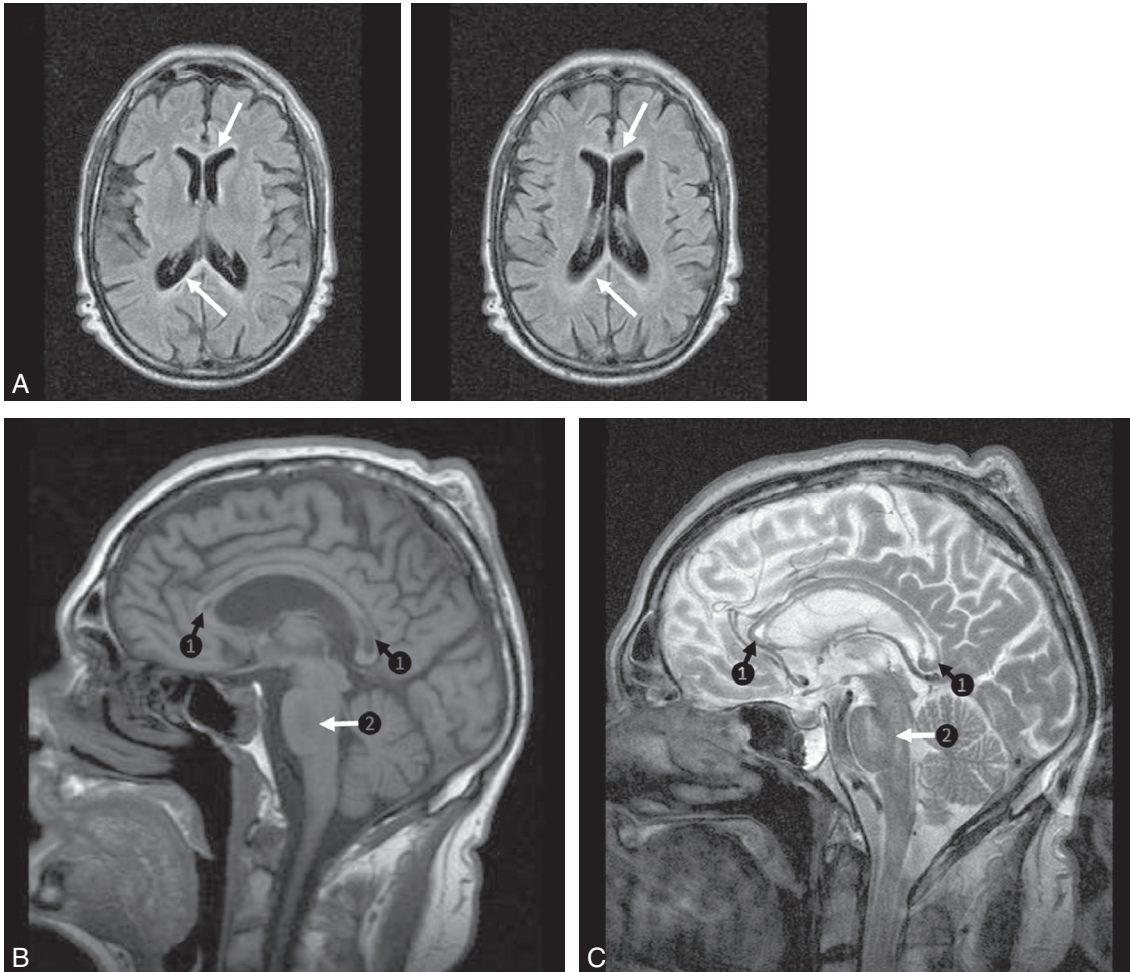


Fig. 1.2. A Maladie de Marchiafava-Bignami.

A. IRM axiale FLAIR. Hypersignaux du corps calleux (flèches blanches). B. IRM sagittale T1. 1. Hyposignaux du corps calleux (flèches noires). 2. Hyposignal du pont (ou protubérance) (flèche blanche). C. IRM sagittale T2. 1. Hypersignaux du corps calleux (flèches noires). 2. Hypersignal du pont (ou protubérance) (flèche blanche). (Source : CEN, 2019.)

D. Neuropathies

1. Neuropathie optique alcoolotabagique

A La neuropathie optique alcoolotabagique se manifeste par une baisse bilatérale de l'acuité visuelle avec dyschromatopsie, scotome central, pâleur papillaire tardive. Favorisée par l'association à une consommation tabagique, son traitement repose principalement sur la vitaminothérapie B et l'arrêt de l'alcoolotabagisme.

2. Polyneuropathie longueur-dépendante

a. Forme chronique

Due à la toxicité directe de l'alcool, la polyneuropathie longueur-dépendante s'associe aux conséquences de la carence en vitamine B1 et en folates. La neuropathie toxique alcoolique touche surtout les petites fibres sensibles (véhiculant la sensibilité thermoalgique). La neuropathie carencielle en vitamine B1 a préférentiellement des conséquences motrices, parfois

aiguës (cf. *infra*). Les signes de début comportent : crampes nocturnes, fatigue à la marche avec douleur à la pression des mollets, hypoesthésie douloureuse et aréflexie achilléenne. Le traitement repose sur l'arrêt de l'intoxication éthylique. La recharge vitaminique n'est utile qu'en cas de carence associée (attention au risque d'hématomes en cas d'injection IM). Il convient de chercher une ou d'autres causes intriquées éventuelles (diabète, médicaments neurotoxiques, gammapathie monoclonale, insuffisance rénale).

À un stade évolué, il existe des douleurs (brûlure, étai, hyperesthésie au contact), une anesthésie distale symétrique « en chaussettes », un steppage et des signes trophiques en rapport avec une neuropathie autonome distale (dépilation, troubles de la sudation, impuissance, parfois maux perforants plantaires) et cardiaque, source d'une augmentation de la mortalité.

Le traitement associe, outre le sevrage alcoolique, vitaminothérapie et renutrition en cas de carence, antalgiques (antiépileptiques et/ou tricycliques), soins locaux, rééducation, orthèses. La récupération est lente et souvent incomplète.

b. Forme aiguë

Rare, essentiellement en rapport avec une carence en vitamine B1 favorisée par une dénutrition, elle évoque parfois un syndrome de Guillain-Barré. Elle s'associe souvent à une encéphalopathie de Gayet-Wernicke. Le tableau est celui d'une paraparésie douloureuse amyotrophique, flasque et aréflexique, s'installant en 24 heures. La prise en charge impose la recharge en vitamine B1 parentérale et les mesures d'accompagnement (cf. *supra*).

3. Neuropathies focales

Des neuropathies focales sont favorisées par l'amaigrissement, source de compressions nerveuses.

E. Myopathies

1. Myopathie aiguë

 Rare, lors d'une ingestion massive, la myopathie aiguë associe myalgies, œdème, déficit proximal, rhabdomyolyse, myoglobulinurie, CK élevées, risque d'insuffisance rénale (par nécrose tubulaire).

2. Myopathie chronique

Fréquente, asymptomatique ou réduite à une faiblesse proximale, la myopathie chronique est en rapport avec une modification du calibre des fibres de type II ; l'EMG montre des tracés myogènes (avec tracés neurogènes souvent associés).

IV. Complications neurologiques indirectes de l'alcoolisme

A. Myélinolyse centropontine

Rare, de physiopathologie complexe, associée à la dénutrition, la myélinolyse centropontine est favorisée par l'hyponatrémie et sa correction trop rapide. Elle comporte un trouble de la vigilance avec une tétraplégie et des signes pseudobulbaires traduisant la démyélinisation des fibres du centre du pont (ou protubérance) visible à l'IRM cérébrale ([figure 1.3](#) ; hypersignal T2

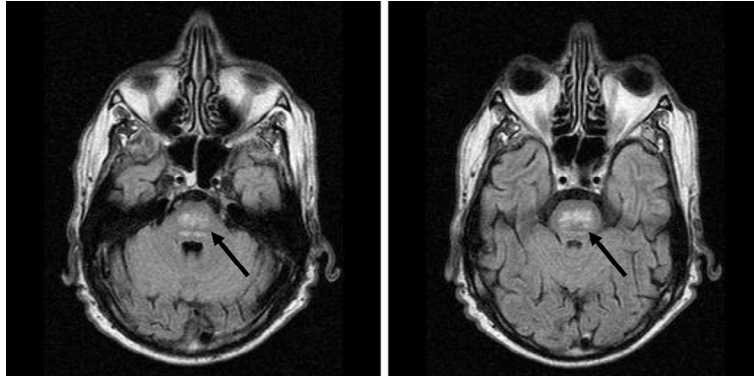


Fig. 1.3.  **Myélinolyse centropontique.**

IRM axiale FLAIR. Hypersignaux du pont (ou protubérance) (flèches noires). (Source : CEN, 2019.)

et FLAIR), parfois étendue à la substance blanche hémisphérique. Le pronostic est péjoratif. Le traitement est préventif : **correction progressive des hyponatremies profondes.**

B. Accidents vasculaires cérébraux

L'intoxication aiguë peut entraîner un AVC ischémique par thromboembolie d'origine cardiaque (par troubles du rythme liés à une cardiomyopathie alcoolique).

L'intoxication alcoolique chronique est un facteur de risque d'hémorragie cérébrale et/ou méningée. Différents mécanismes sont évoqués : troubles de la coagulation (taux de prothrombine abaissé par insuffisance hépatique, thrombopénie alcoolique, thrombopathie modifiant le temps saignement), HTA.

C. Traumatismes crâniens

A Du fait de chutes (lors d'ivresse aiguë, de crises d'épilepsie), l'alcoolique chronique est exposé aux traumatismes crâniens itératifs, responsables de contusions cérébrales hémorragiques, d'hématomes sous-duraux aigus ou chroniques et extraduraux.

D. Neuro-infections

La dénutrition et la précarité immunitaire exposent le patient alcoolique à des pathologies infectieuses comme la méningite tuberculeuse.

E. Neuropathie au disulfirame

C Le disulfirame est donné pour son effet antabuse (effet de flush, céphalées, nausées, vomissement) lors de la consommation d'alcool dans une démarche de prévention.

Il a une toxicité neurologique, hépatique et dermatologique à dose élevée.

Il peut induire une neuropathie axonale distale sensitive, douloureuse, qui ne doit pas être prise pour une récurrence d'une neuropathie alcoolique. La neuropathie peut s'associer à une toxicité centrale (somnolence, céphalées).

F. Syndrome alcoolique fœtal

Les mères alcooliques et dénutries risquent d'accoucher de nourrissons souffrant d'une dysmorphie et d'un retard mental.

Prévention

La prévention de ces complications fréquentes, graves et souvent associées entre elles, est essentielle. Elle fait appel à la vitaminothérapie systématique de tout patient alcoolique chronique vu en consultation ou en hospitalisation, surtout s'il existe une dénutrition, un amaigrissement.

Désintoxication

La désintoxication suppose d'envisager avec le patient sa situation personnelle sociale et professionnelle, de lui donner des informations sur les différentes modalités possibles de prise en charge, d'aide sociale et psychologique, sur les possibilités d'aide pour un sevrage en ambulatoire ou lors d'une hospitalisation.

Réflexes transversalité

 Les complications neurologiques de l'alcoolisme couvrent plusieurs items de la neurologie et de la neurochirurgie :

- l'éthylisme aigu peut en effet conduire à des passages aux urgences pour crise d'épilepsie (item 105, item 342), traumatisme crânien (item 334) ou syndrome confusionnel (item 108, item 343), depuis l'agitation (item 351) jusqu'au coma (item 336);
- l'éthylisme chronique est responsable de tremblements d'action (item 107), de troubles de la marche (item 109), de neuropathie périphérique (item 96) et de troubles cognitifs (item 108, item 132). D'autres items de spécialités différentes peuvent aussi être concernés. De manière non exhaustive :
- en obstétrique : la prévention des risques fœtaux (item 27);
- en psychiatrie : les addictions à l'alcool (item 76), souvent associées aux autres formes d'addictions : au tabac (item 75), aux psychotropes (item 77), aux drogues (item 78);
- en hépato-gastro-entérologie : l'hépatomégalie (item 276), la cirrhose et ses complications (item 279), comme l'ascite (item 280) et la pancréatite chronique (item 281);
- en cancérologie : les cancers ORL (item 298), du foie (item 304), de l'œsophage (item 305), du sein (item 312) et colorectal (item 301).

clés

- Les complications neurologiques de l'alcoolisme résultent des effets toxiques directs de l'alcool, des carences vitaminiques, de l'atteinte d'autres fonctions (hépatique, par exemple) et des accidents induits (traumatismes) ([tableau 1.1](#)).
- Les complications peuvent être en rapport avec l'intoxication aiguë (coma) ainsi que le sevrage (*delirium tremens*, épilepsie).
- Les complications chroniques sont les encéphalopathies, en particulier carentielles et métaboliques. Elles peuvent avoir pour conséquences des troubles cognitifs sévères (syndrome de Korsakoff).
- Les complications du système nerveux périphérique sont carentielles et toxiques : polyneuropathie sensitivo-motrice axonale (forme la plus fréquente).
- Les complications indirectes peuvent être la conséquence de troubles métaboliques (myélinolyse centropontine).
- Leur prévention systématique par supplémentation vitaminique est essentielle.
- Il est nécessaire d'informer le patient et sa famille quant aux modalités de prise en charge pour un sevrage ambulatoire ou hospitalier.

Tableau de synthèse 1.1. A Complications neurologiques aiguës et chroniques de l'alcoolisation.

Cadre	Types de complications	Formes	Description
Intoxication aiguë	Ivresse	Simple	Propos incohérents, dysarthrie, troubles cérébelleux
		Pathologique	Troubles du comportement (agressivité, violences, dangerosité)
		Convulsivante	Crise généralisée unique
	Coma éthylique		Signes de gravité (dépression respiratoire, hypothermie, hypotension) Pronostic vital engagé
Complications neurologiques aiguës	Sevrage alcoolique	Crise d'épilepsie	
		<i>Delirium tremens</i>	Signes de début (« pré- <i>delirium tremens</i> ») : inversion du rythme nyctéméral, cauchemars, irritabilité, sueurs, tremblement Syndrome confuso-onirique avec hallucinations multiples (zoopsies)
Intoxication alcoolique chronique	Encéphalopathies	Encéphalopathie de Gayet-Wernicke (ou de Wernicke-Korsakoff) : carence en vit. B1	Syndrome confusionnel, signes oculomoteurs, syndrome cérébelleux
		Encéphalopathie pellagreuse : carence en vit. PP	Confusion mentale et hypertonie extrapyramidale, troubles digestifs et signes cutanéomuqueux (glossite, desquamation)
		Encéphalopathie hépatique : secondaire à l'insuffisance hépatique	Confusion mentale ; astérisis, parfois signes extrapyramidaux et crises d'épilepsie
	Troubles cognitifs	Troubles cognitifs liés à l'alcool	Troubles dysexécutifs et mnésiques
		Maladie de Marchiafava-Bignami	Démyélinisation du corps calleux, présentation souvent aspécifique : mutisme akinétique, troubles de la marche (astasie-abasie), dysarthrie, hypertonie
		Syndrome de Korsakoff	Le plus souvent conséquence d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke mal ou non traitée Atteinte du circuit de Papez Amnésie antérograde (« oubli à mesure »), fausses reconnaissances et fabulations
	Épilepsie		Indépendamment du rythme d'ingestion L'épilepsie peut revêtir tous les types
	Neuropathies	Neuropathie optique alcoolotabagique	Bilatérale, dyschromatopsie, scotome central
		Polyneuropathie longueur-dépendante	<i>Forme chronique</i> : symétrique, axonale, prédomine sur les petites fibres sensibles <i>Forme aiguë</i> : rare, en rapport avec une carence en vit. B1, évoque parfois un Guillain-Barré
		Neuropathies focales	Favorisées par l'amaigrissement, source de compressions nerveuses

(Source : CEN, 2019.)

Item 82 – Altération aiguë de la vision

- I. Pour comprendre
- II. Conditions générales du diagnostic
- III. Raisonnement diagnostique
- IV. Atteinte visuelle monoculaire
- V. Atteinte visuelle binoculaire

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une anomalie de la vision d'apparition brutale.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Diagnostic positif	Savoir déterminer si un trouble visuel est mono- ou binoculaire
A	Définition	Connaître la définition, la signification, et la démarche étiologique devant une cécité monoculaire transitoire
A	Diagnostic positif, contenu multimedia	Savoir interpréter un réflexe photomoteur direct et consensuel (objectif commun avec item 79)
B	Examens complémentaires	Connaître les principaux examens complémentaires en ophtalmologie et leurs indications
A	Étiologies	Connaître les principales causes d'atteinte des voies visuelles et du nerf optique et identifier les étiologies nécessitant une prise en charge urgente (NOIAA, œdème papillaire)
A	Identifier une urgence	Conduite à tenir devant une baisse de vision brutale avec œil blanc et identification des urgences
B	Examens complémentaires	Indications de l'imagerie devant un trouble visuel récent
B	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques (y compris fond d'œil) des affections vasculaires de la rétine (OACR, OVCR), leurs complications (néovascularisation, glaucome néovasculaire, œdème maculaire) et les principes de traitement
B	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques (y compris fond d'œil) d'une neuropathie optique (NOIA, NORB, œdème papillaire)
A	Diagnostic positif	Savoir évoquer le diagnostic d'aura visuelle migraineuse
B	Diagnostic positif	Connaître les diagnostics différentiels de l'aura visuelle migraineuse
B	Contenu multimédia	Photographie d'un œdème papillaire

Rang	Rubrique	Intitulé
B	Contenu multimédia	Photographie d'un champ visuel des deux yeux avec hémianopsie (quadrantopie) latérale homonyme (ou bitemporale)
A	Identifier une urgence	Savoir évoquer un décollement de rétine
B	Diagnostic positif	Connaître la présentation clinique, les modes de survenue, les facteurs de risque des décollements de rétine
B	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques (y compris fond d'œil) d'une hémorragie du vitré et ses principales causes

I. Pour comprendre

- Un trouble brutal de la vision se manifeste généralement par une cécité ou une vision floue, mais peut parfois se présenter sur un mode plus atypique : phosphènes, déformation des images, éblouissement.
- A Dans la grande majorité des cas, il résulte d'une atteinte du système visuel, depuis le globe oculaire jusqu'au cortex occipital. Plus rarement, en cas de vision floue, il peut relever d'une atteinte des voies oculomotrices, de type parésie ou nystagmus.
- Un trouble visuel monoculaire relève d'une atteinte du globe oculaire ou du nerf optique. L'examen ophtalmologique constitue le premier temps fondamental pour en identifier l'étiologie. Un trouble visuel binoculaire relève le plus souvent d'une atteinte cérébrale.
- Les causes d'un trouble brutal de la vision sont nombreuses et de gravité variable. La démarche diagnostique repose sur l'interrogatoire, l'examen ophtalmologique et neurologique.

A Le caractère brutal du trouble visuel, qu'il soit transitoire ou constitué, évoque un mécanisme vasculaire ischémique. Le modèle en est la cécité monoculaire transitoire (**amaurose fugace**). Une prise en charge urgente est nécessaire pour en identifier la cause et débiter un traitement de prévention secondaire.

Les deux autres principales urgences en pathologie ophtalmologique sont le **décollement de rétine** et la **crise aiguë de fermeture de l'angle irido-cornéen**.

L'aura visuelle de la migraine est le plus fréquent des troubles visuels de cause cérébrale.

II. Conditions générales du diagnostic

A. Interrogatoire

1. Type du trouble visuel

- B Baisse de la vue, du simple flou à la cécité, intéressant tout ou partie du champ de vision.
- Autres manifestations : phosphènes (taches lumineuses, éclairs), photophobie (intolérance à la luminosité), déformations de la perception (métamorphopsies : lignes droites perçues comme ondulées ; dyschromatopsie : trouble de la perception des couleurs), diplopie (vision double), hallucinations élaborées.

2. Modalités d'installation

- **A** Installation brutale (d'une seconde à l'autre) ou progressive.
- Caractère permanent ou régressif du déficit.
- Durée.
- Existence d'épisodes antérieurs du même type.

3. Caractère monoculaire ou binoculaire

Le caractère monoculaire ou binoculaire est fondamental pour localiser l'atteinte.

- Un trouble visuel monoculaire implique une atteinte de l'œil ou du nerf optique.
- Un trouble visuel binoculaire correspond généralement à une atteinte du chiasma ou des voies visuelles rétrociasmatiques, plus rarement à une atteinte bilatérale de l'œil ou du nerf optique.
- L'occlusion successive de chaque œil est la seule manière simple d'affirmer le caractère monoculaire ou binoculaire du trouble. Si le trouble visuel a disparu, il est donc fondamental de demander au patient s'il avait effectué un test d'occlusion alternée de chaque œil. Si la vision est décrite comme floue mais uniquement en condition binoculaire, il s'agit vraisemblablement d'une atteinte oculomotrice (forme fruste de diplopie, cf. [chapitre 12](#)).

4. Présence d'une douleur associée

- **B** Type et localisation de la douleur (oculaire, orbitaire, céphalées, cervicalgies).

5. Contexte

- Circonstances de survenue (traumatisme, position de la tête, activité physique, chaleur ambiante).
- Antécédents ophtalmologiques.
- Âge.
- Facteurs de risque vasculaire.

B. Examen physique

1. Examen ophtalmologique

A Il est du ressort de l'ophtalmologiste, même si la détection d'un œil rouge, d'une exophtalmie, d'une inégalité pupillaire, d'une amputation du champ de vision, d'une limitation des mouvements oculaires relève de tout examen médical.

Il précise en particulier :

- la valeur de l'acuité visuelle, de loin et de près, avec correction optique si nécessaire ; chez les patients présentant une acuité visuelle effondrée, on peut évaluer la distance pour compter les doigts ou la persistance d'une perception lumineuse ;
- la réactivité pupillaire : réflexe photomoteur direct et réflexe photomoteur consensuel à l'éclairement de l'œil controlatéral ;

- **B** l'examen du globe oculaire et de ses annexes au biomicroscope (lampe à fente) : paupières (corps étranger), conjonctive (hyperhémie), cornée (kératite, plaie), chambre antérieure (tyndall), iris (état et motilité des pupilles), cristallin (cataracte);
- **A** l'examen du fond d'œil après dilatation pupillaire, sauf en cas de crise aiguë de fermeture de l'angle : **B** vitré (hémorragie), rétine (détachement), vaisseaux (occlusion), macula (œdème), papille (œdème);
- la mesure du tonus oculaire (glaucome);
- **A** le champ visuel de chaque œil; au lit du patient, le champ visuel peut être évalué par un examen aux doigts (champ visuel par confrontation).

2. Examen neurologique

- Étude de l'oculomotricité (paralysies, nystagmus).
- Recherche de signes associés de localisation neurologique (syndrome pyramidal, trouble de la reconnaissance visuelle, de la mémoire, de la lecture, du langage, etc.).

3. Examen cardiovasculaire

- Pression artérielle.
- Fréquence cardiaque.
- Palpation des pouls temporaux.
- Auscultation cardiaque et des artères carotides.

C. Examens complémentaires

- B** Les examens complémentaires sont orientés par l'interrogatoire et l'examen physique et peuvent comporter, selon la topographie lésionnelle présumée et les hypothèses diagnostiques :
- suspicion d'atteinte oculaire : échographie orbitaire en mode B (hémorragie du vitré empêchant la visualisation du fond d'œil), tomographie en cohérence optique (OCT), angiographie rétinienne à la fluorescéine...;
 - suspicion d'atteinte des nerfs optiques : IRM des nerfs optiques, potentiels évoqués visuels...;
 - suspicion d'atteinte chiasmatique ou rétrochiasmatique : IRM cérébrale ou, à défaut, scanner; enregistrement du champ visuel;
 - mécanisme vasculaire : écho-doppler des troncs supra-aortiques, échocardiographie, holter-ECG, bilan biologique (évaluation d'une anomalie lipidique, recherche d'un diabète)...;
 - mécanisme inflammatoire : VS, ponction lombaire...

III. Raisonnement diagnostique

- A** Le raisonnement diagnostique repose sur l'identification et la caractérisation du trouble visuel, l'établissement d'hypothèses concernant la topographie de l'atteinte, du mécanisme et, enfin, de la cause sous-jacente (figure 2.1). La première étape consiste à déterminer si l'atteinte visuelle est monoculaire ou binoculaire, ce qui ne peut parfois pas être déterminé avec certitude si les troubles ont déjà régressé sans que le patient n'ait réalisé de test d'occlusion alternée des yeux.

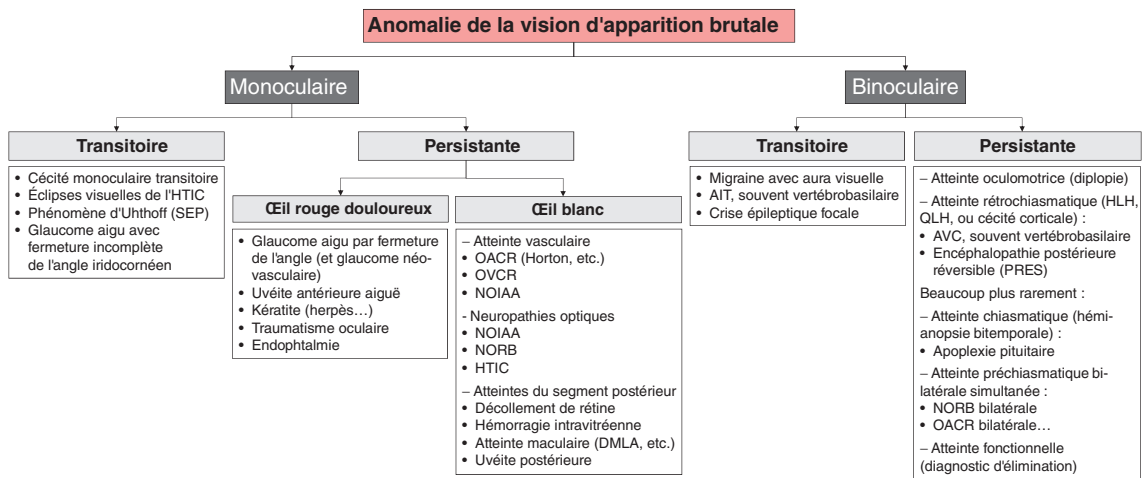


Fig. 2.1. A Arbre diagnostique devant une anomalie de la vision d'apparition brutale.

AIT, accident ischémique transitoire; HLH, hémianopsie latérale homonyme; QLH, quadranopsie latérale homonyme; HTIC, hypertension intracrânienne; SEP, sclérose en plaques; OACR, occlusion de l'artère centrale de la rétine; OVCR, occlusion de la veine centrale de la rétine; NOIAA, neuropathie optique ischémique antérieure aiguë; NORB, névrite optique rétrobulbaire; DMLA, dégénérescence maculaire liée à l'âge; PRES, syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible. (Source : CEN, 2019.)

IV. Atteinte visuelle monoculaire

B Un trouble visuel monoculaire signe une atteinte préchiasmatique (œil ou nerf optique, figure 2.2). La démarche repose avant tout sur l'examen oculaire, la recherche d'un déficit pupillaire afférent relatif (qui évoque alors une atteinte du nerf optique si la rétine est normale, cf. encadré *infra*), et le fond d'œil (œdème ou hémorragies de la papille, pâleur ou occlusion vasculaire de la rétine).

A On distingue schématiquement les troubles visuels monoculaires transitoires, qui ont le plus souvent régressé au moment de l'examen clinique initial, et les troubles persistants, parfois appelés constitués (figure 2.1).

A. Atteinte visuelle monoculaire transitoire

1. Cécité monoculaire transitoire (amaurose fugace)

- *Clinique* :
 - déficit brutal de la vision, d'évolution habituellement régressive en moins de 10 minutes (*accident ischémique transitoire-AIT- rétinien*) ;
 - les symptômes peuvent être à type de cécité totale, simple flou visuel, amputation du champ de vision de l'œil concerné ;
 - **B** le plus souvent isolée, elle peut s'associer à des signes neurologiques controlatéraux en cas d'ischémie hémisphérique concomitante (par exemple, syndrome opticopyramidal : cécité monoculaire transitoire du côté de la lésion et hémiparésie controlatérale).
- *Mécanisme* : généralement embolique ; la mise en évidence d'embolies de cholestérol au niveau des bifurcations artérielles à l'examen du fond d'œil est rare, mais pathognomonique (figure 2.3).
- **A** Il s'agit d'une **urgence diagnostique** en raison du risque de survenue d'un accident ischémique constitué de la rétine (occlusion de l'artère centrale ou de ses branches), ou même d'infarctus cérébral.

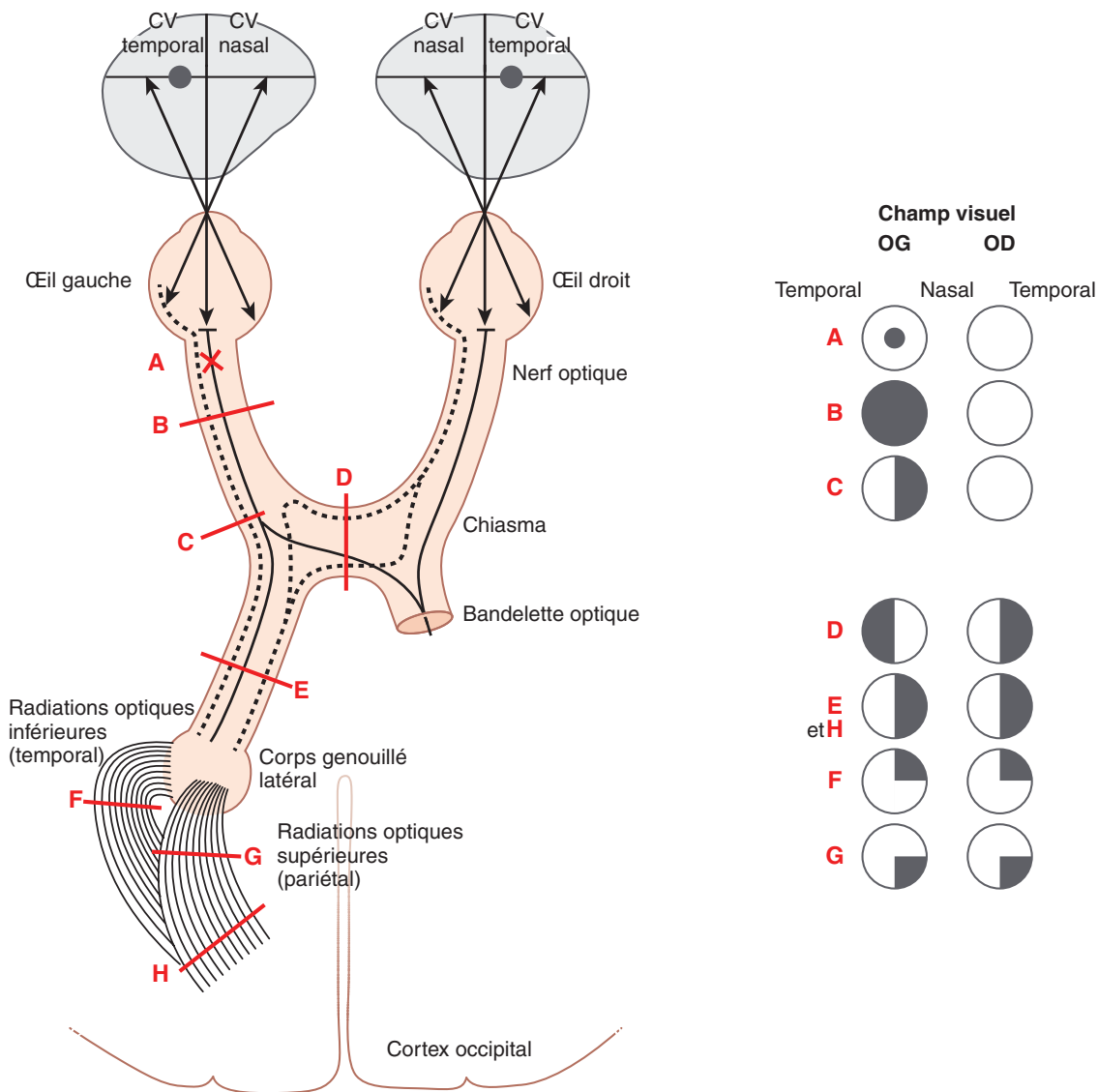


Fig. 2.2. B Localisation de la lésion en fonction de l'atteinte du champ visuel.

- A. Scotome central de l'œil gauche par atteinte du faisceau maculaire de l'œil gauche.
- B. Cécité unilatérale gauche totale par lésion complète du nerf optique gauche.
- C. Hémianopsie latérale droite de l'œil gauche par compression latérale du chiasma.
- D. Hémianopsie bitemporale par lésion chiasmatique.
- E. Hémianopsie latérale homonyme droite par atteinte de la bandelette optique gauche.
- F. Quadranopsie latérale homonyme droite supérieure par atteinte des radiations optiques gauches inférieures.
- G. Quadranopsie latérale homonyme droite inférieure par atteinte des radiations optiques gauches supérieures.
- H. Hémianopsie latérale homonyme droite par atteinte du cortex occipital gauche.

(Ce que le patient ne voit pas est représenté en noir.) (Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat.)

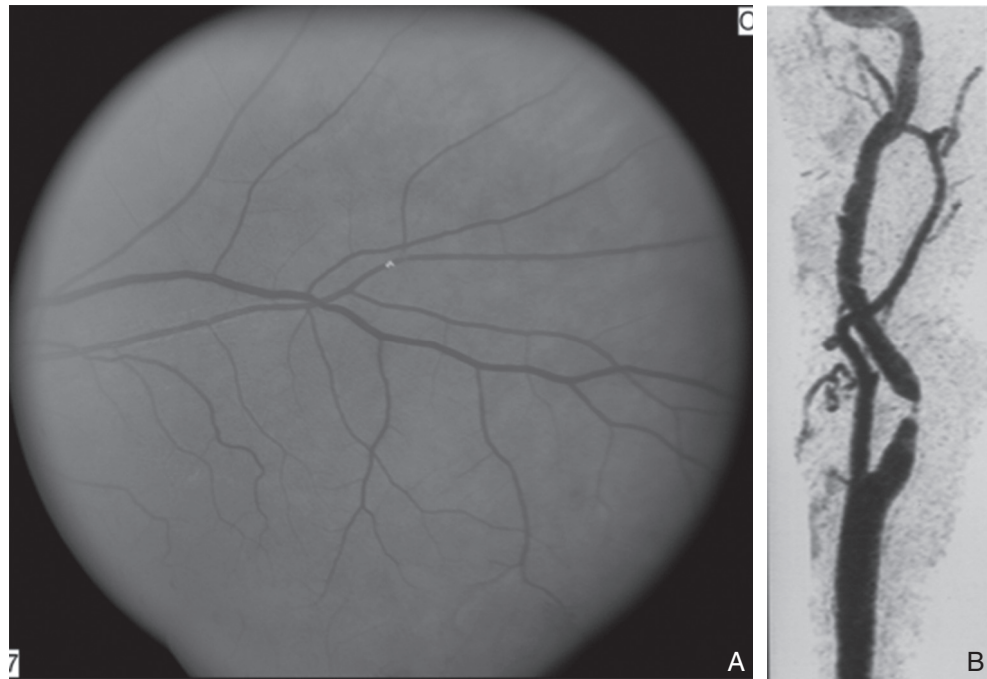


Fig. 2.3. B Cécité monoculaire transitoire d'origine embolique (amaurose fugace).

A. Embole de cholestérol visible au fond d'œil. B. Sténose athéromateuse serrée de l'artère carotide interne au cou en angioscanner. (Source : CEN, 2019.)

- Causes :
 - sténose ou occlusion carotidienne athéromateuse, qui peuvent être responsables d'épisodes répétés de cécité monoculaire transitoire homolatérale ; il y a indication à un examen des vaisseaux du cou en urgence (écho-doppler, angio-IRM ou angioscanner) ;
 - après 50 ans, il faut systématiquement évoquer une *maladie de Horton* et faire pratiquer en urgence VS et CRP ;
 - **B** la cécité monoculaire transitoire peut relever d'une origine cardioembolique, justifiant la réalisation d'un bilan complémentaire (ECG, échocardiographie, holter-ECG).

2. Œdème papillaire de stase par hypertension intracrânienne (HTIC) (figure 2.4)

- Clinique :
 - éclipses visuelles à type de flou visuel uni- ou bilatéral, durant quelques secondes, survenant lors des changements de position ;
 - les autres signes d'HTIC sont habituellement associés.
- Imagerie cérébrale à réaliser en urgence.
- **B** Causes variées : tumeur cérébrale, hémorragie cérébrale ou méningée, méningite, thrombose veineuse cérébrale, formes idiopathiques d'HTIC chez la femme jeune et obèse.

3. Phénomène d'Uhthoff

- Clinique : flou visuel durant quelques minutes, survenant lors de l'effort physique ou de l'exposition à la chaleur.
- Mécanisme et causes : traduit une séquelle de neuropathie optique, le plus souvent inflammatoire (sclérose en plaques-SEP-).



Fig. 2.4. **B** Œdème papillaire de stase.

(Source : CEN, 2019.)

4. Crise aiguë de fermeture de l'angle irido-cornéen

- **A** *Clinique* : cause trompeuse d'amaurose transitoire lorsqu'elle ne s'accompagne pas de douleurs.
- *Facteur favorisant classique* : hypermétropie, médicament atropinique.

B. Atteinte visuelle monoculaire persistante

1. Œil rouge douloureux

- Cette situation correspond à une **urgence ophtalmologique**.
- *Causes* à évoquer : crise aiguë de fermeture de l'angle irido-cornéen, **B** glaucome néovasculaire, uvéite antérieure aiguë, kératite aiguë (notamment herpétique), traumatisme oculaire (plaie cornéenne), endophtalmie (contexte post-opératoire).

2. Œil blanc

a. Atteintes vasculaires (rétine, nerf optique)

Occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR)

- *Clinique* : déficit visuel massif et indolore.
- *Fond d'œil caractéristique* : artères grêles, rétine diffusément pâle sauf dans la région maculaire, d'aspect rouge cerise.
- *Causes* : athérome carotidien, cardiopathie emboligène, maladie de Horton (à évoquer systématiquement).

Occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR)

- *Clinique* : baisse visuelle rapidement progressive, indolore.
- *Fond d'œil caractéristique* : hémorragies rétinienne, veines dilatées, œdème papillaire.
- *Causes* : athérosclérose, plus rarement syndrome d'hyperviscosité.

Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIA)

Cf. *infra* Neuropathies optiques.

b. Neuropathies optiques

Devant une baisse d'acuité visuelle unilatérale non expliquée par les anomalies du fond d'œil, la présence d'un déficit pupillaire afférent relatif est un signe sensible et spécifique de neuropathie optique unilatérale (cf. encadré ci-dessous).

Déficit pupillaire afférent relatif (signe de Marcus Gunn)

B En cas de neuropathie optique unilatérale – mais pas en cas d'atteinte des milieux transparents ou d'atteinte rétinienne localisée seulement à la macula –, la réponse photomotrice directe de l'œil malade est moins bonne que la réponse consensuelle, avec pour conséquence une dilatation paradoxale de la pupille qu'on illumine alternativement, chaque œil avec la même lumière.

Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIA)

- *Clinique* :
 - déficit visuel brutal et indolore, souvent au réveil, de sévérité variable;
 - amputation altitudinale du champ visuel caractéristique (figure 2.5);
 - déficit pupillaire afférent relatif constant si elle est unilatérale (cf. encadré *supra*).
- *Fond d'œil* : œdème papillaire, hémorragies papillaires.
- *Mécanisme* : ischémie aiguë de la tête du nerf optique par occlusion dans le territoire des artères ciliaires postérieures (branches de l'artère ophtalmique).
- *Causes* : dans 90 % des cas, la NOIA relève de la maladie athéromateuse (présence de facteurs de risque vasculaire) et, dans 10 % des cas, d'une maladie de Horton où un traitement corticoïde précoce empêche alors la bilatéralisation du déficit visuel.

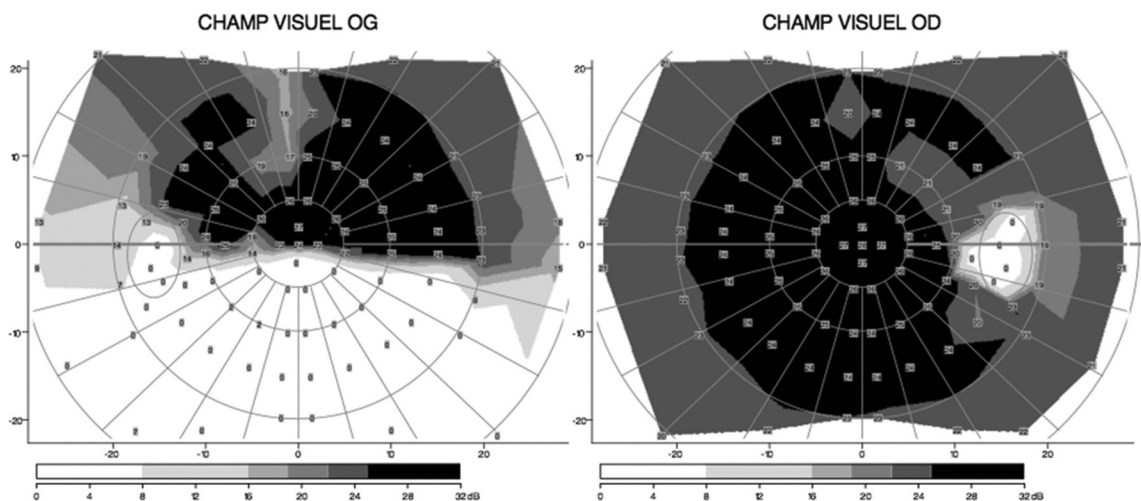


Fig. 2.5. B Amputation altitudinale inférieure du champ visuel de l'œil gauche secondaire à une neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (examen du champ visuel automatisé).

(Source : CEN, 2019.)

Neuropathie inflammatoire (névrite optique)

- *Clinique* :
 - baisse d'acuité visuelle monoculaire douloureuse s'installant en quelques heures ou jours;
 - chez l'adulte jeune;
 - un déficit pupillaire afférent relatif est quasiment constant si elle est unilatérale (souvent seul signe d'examen objectif au stade initial).
- *Fond d'œil* : papille normale (70 % des cas : névrite optique rétrobulbaire, NORB) ou modérément œdémateuse (30 % des cas : névrite optique antérieure).
- *Champ visuel* : déficit le plus souvent central ou diffus.
- Les potentiels évoqués visuels (allongement de l'onde P100) et/ou l'IRM orbitaire (hypersignal et prise de contraste du nerf optique) confirment le diagnostic.
- *Causes* :
 - SEP : une névrite optique isolée évolue dans la moitié des cas vers une SEP (cf. chapitre 14);
 - neuromyéélite optique;
 - causes infectieuses (Lyme, Syphilis, Bartonellose, VIH).
- Récupération spontanée dans plus de 90 % des cas dans les névrites optiques idiopathiques ou associés à la SEP.

Pour en savoir plus

Autres neuropathies optiques unilatérales

C D'origine compressive (anévrisme de la carotide interne, méningiome) ou traumatique, ces rares éventualités justifient une imagerie cérébrale systématique devant toute neuropathie optique aiguë, même régressive.

c. Atteintes du segment postérieur de l'œil

- **A** Ces affections sont détaillées dans le référentiel du Collège des ophtalmologistes universitaires de France.
- *Causes à évoquer* :
 - décollement de rétine **B** (phosphènes et flou visuel d'apparition brutale; le fond d'œil fait le diagnostic, permettant un traitement en urgence);
 - décollement du vitré (myodésopsies);
 - hémorragie intravitréenne;
 - atteinte maculaire (dégénérescence maculaire liée à l'âge...).

V. Atteinte visuelle binoculaire

A. Atteinte visuelle binoculaire transitoire

1. Migraine avec aura visuelle

- **A** *Clinique* :
 - flou visuel avec scotome scintillant, qui s'étend en quelques minutes du centre vers la périphérie (ou inversement), en affectant l'un des deux hémichamps homonymes (hémianopsie latérale homonyme) ou l'ensemble du champ visuel (flou visuel global);

- l'évolution est régressive en 15 à 20 minutes, laissant la place à une céphalée pulsatile, volontiers hémicrânienne et controlatérale ;
- le caractère récidivant des épisodes depuis l'enfance ou l'adolescence, la normalité de l'examen neurologique et ophtalmologique après la crise sont nécessaires au diagnostic ;
- parfois, le scotome scintillant est isolé, sans céphalée.
- **B** Imagerie cérébrale indiquée en cas d'atypies (âge tardif de début, durée, fréquence et chronologie des crises).

2. Accident ischémique transitoire

- Souvent dans le territoire vertébrobasilaire, plus rarement dans le territoire sylvien superficiel.
- **A** Clinique :
 - **B** hémianopsie ou quadranopsie latérale homonyme le plus souvent (figure 2.2) ;
- **A** Imagerie cérébrale et des artères cervicales et intracrâniennes à réaliser en urgence.

3. Crise épileptique focale

- **B** Clinique :
 - trouble visuel paroxystique durant quelques secondes ;
 - une altération partielle ou totale de la conscience et d'autres manifestations cliniques peuvent faire suite au trouble de vision, selon que la crise demeure partielle ou se généralise.
- EEG et imagerie cérébrale à réaliser.

Pour en savoir plus

- **C** Les crises épileptiques à point de départ occipital comportent une sémiologie hallucinatoire élémentaire latéralisée (phosphènes colorés, fixes ou mobiles, lignes), parfois suivie d'une cécité ou d'une hémianopsie latérale homonyme post-critique ;
- Les crises épileptiques à point de départ temporal ont une sémiologie plus élaborée (scènes complexes avec personnages).

4. Hypertension intracrânienne

- Clinique : outre les épisodes transitoires d'éclipses visuelles décrits au début de ce chapitre, l'HTIC peut être responsable d'un flou visuel persistant. Une diplopie binoculaire peut survenir par paralysie du VI^e nerf crânien.
- Fond d'œil : œdème papillaire bilatéral de stase.
- Imagerie cérébrale à réaliser en urgence.

B. Atteinte visuelle binoculaire persistante

- **A** Devant une atteinte visuelle binoculaire persistante au moment de l'examen clinique initial, l'évaluation de la vision œil par œil et celle du champ visuel sont essentielles pour définir la localisation lésionnelle (figure 2.2) : **B** rétrochiasmatique le plus souvent, plus rarement pré-chiasmatique bilatérale, chiasmatique, voire supracorticale.

1. Atteinte oculomotrice

- **A Clinique :**
 - il ne s'agit pas d'une baisse d'acuité visuelle mais d'une diplopie, parfois perçue comme un flou visuel dans les formes frustes;
 - le diagnostic est affirmé par le fait que le trouble visuel disparaît lorsque la vision se fait œil par œil (cf. [chapitre 12](#));
 - si l'examen oculomoteur ne permet pas de localiser le déficit musculaire, le bilan orthoptique et l'examen coordimétrique permettent de préciser le déficit et de guider l'imagerie.
- **Imagerie orbitaire et cérébrale à réaliser en urgence** (ne pas méconnaître un accident vasculaire cérébral – AVC – du tronc cérébral).

2. Atteinte rétrochiasmatique

- **B Clinique** ([figure 2.2](#)) :
 - hémianopsie latérale homonyme (HLH, [figure 2.6](#)) ou quadranopsie latérale homonyme (QLH) controlatérales à la lésion cérébrale, plus rarement cécité corticale (HLH bilatérale associée à une conservation du réflexe photomoteur);

Pour en savoir plus

C D'autres symptômes visuels, en rapport avec une lésion du cortex visuel associatif, peuvent être associés (alexie, agnosie visuelle, troubles de la perception spatiale). Un syndrome de négligence spatiale unilatérale (hémignégligence) gauche et une anosognosie sont fréquemment présents au stade aigu d'un AVC de la partie postérieure de l'hémisphère droit.

- acuité visuelle conservée en cas d'HLH ou de QLH.
- Fond d'œil normal.

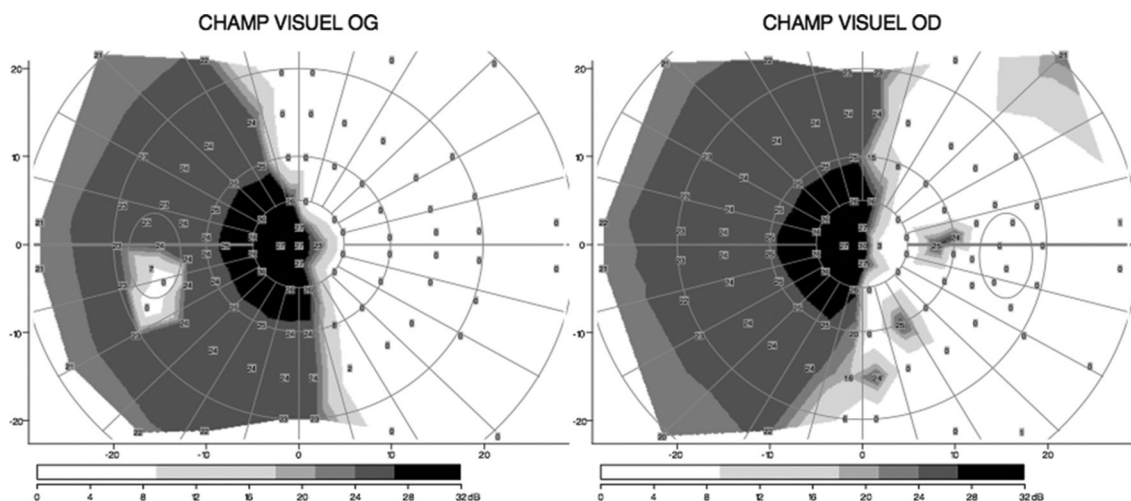


Fig. 2.6. B Hémianopsie latérale homonyme droite (examen du champ visuel automatisé).

(Source : CEN, 2019.)

- **A** Imagerie cérébrale à réaliser en urgence.
- **B** Causes :
 - infarctus cérébral (artère cérébrale postérieure, plus rarement artère cérébrale moyenne);
 - hématomate intraparenchymateux;
 - une atteinte bilatérale est nécessaire pour la cécité corticale (accident vasculaire cérébral).

3. Atteinte préchiasmatique bilatérale simultanée

- Situation moins fréquente.
- Importance du fond d'œil.

Pour en savoir plus

- **C** Causes d'atteinte préchiasmatique bilatérale simultanée :
 - neuropathie optique bilatérale (alcool-tabagique, carentielle, héréditaire, ischémique, neuromyérite optique, HTIC);
 - OACR bilatérale (évoquer une maladie de Horton)...;
 - uvéite bilatérale

4. Atteinte chiasmatique

- Rarement brutale.
- *Clinique* : céphalée en « coup de tonnerre », hémianopsie bitemporale (figure 2.2).
- Imagerie cérébrale à réaliser en urgence.
- *Cause* : adénome hypophysaire compliqué d'une apoplexie pituitaire.

5. Atteinte fonctionnelle (psychogène)

Elle est à évoquer devant une cécité bilatérale ou un rétrécissement concentrique du champ visuel en l'absence d'anomalie de l'examen clinique et des examens complémentaires (OCT, IRM, ERG, PEV). Une grande prudence est de mise : il doit s'agir d'un diagnostic d'élimination.

Points clés

- **A** Trouble visuel monoculaire aigu, transitoire :
 - quelques secondes : œdème papillaire;
 - quelques secondes à quelques minutes : cause vasculaire (cécité monoculaire transitoire liée à une sténose de la carotide interne, maladie de Horton).
- Trouble visuel monoculaire aigu, fixé :
 - occlusion de l'artère ou de la veine centrale de la rétine;
 - neuropathie optique ischémique antérieure (maladie de Horton); autre neuropathie optique;
 - crise aiguë de fermeture de l'angle irido-cornéen;
 - décollement de rétine;
 - complication de dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA);
 - hémorragie intraoculaire.
- Trouble visuel monoculaire subaigu, fixé : névrite optique (patient jeune).
- Trouble visuel binoculaire transitoire et récidivant :
 - aura migraineuse;
 - accident ischémique transitoire (surtout du territoire vertébrobasilaire);
 - épilepsie focale;
 - HTIC (éclipses visuelles, oedème papillaire).

Item 88 – Trouble aigu de la parole. Dysphonie

- I. **Rappel anatomique et physiologique**
- II. **Démarche diagnostique**
- III. **Principales étiologies**

Objectif pédagogique

- Devant l'apparition d'un trouble aigu de la parole ou d'une dysphonie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les fonctions du larynx	Respiration et déglutition
B	Éléments physiopathologiques	Savoir comment se fait l'émission d'un son	
A	Définition	Définition d'un trouble aigu de la parole	
A	Définition	Définition d'une dysphonie	
A	Diagnostic positif	Connaître la démarche diagnostique devant une dysphonie	Connaître les éléments cliniques positifs qui permettent de poser le diagnostic
A	Étiologies	Connaître les quatre principales causes de dysphonie	Lésion maligne ou suspecte des CV, lésion bénigne, immobilité unilatérale, immobilité bilatérale
B	Diagnostic positif	Connaître les examens à réaliser en première intention dans le cadre d'une dysphonie	Laryngoscopie indirect au miroir laryngé, Nasofibroscopie laryngée, laryngoscopie directe
B	Étiologies	Connaître l'orientation diagnostique d'une paralysie laryngée en fonction du contexte et des manifestations associées	Connaître les présentations cliniques orientant vers un type particulier d'immobilité cordale
B	Examens complémentaires	Connaître les indication des examens d'imagerie devant une dysphonie	
B	Étiologies	Connaître l'orientation diagnostique en fonction du contexte et des manifestations associées d'une dysphonie traînante	Connaître les présentations cliniques orientant vers une lésion maligne des cordes vocales

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Diagnostic positif	Diagnostiquer une dysphonie par paralysie laryngée unilatérale ou bilatérale	
B	Diagnostic positif	Identifier la dysphonie et la dysarthrie en cas de syndrome parkinsonien	
A	Diagnostic positif	Diagnostiquer une laryngite (aiguë, chronique) en cas de dysphonie	
A	Identifier une urgence	Connaître le risque vital d'une immobilité laryngée	Immobilité en position fermée et détresse respiratoire, en position ouverte et fausses routes

B La voix est un son produit par les cordes vocales sous l'influence de l'air expiré. Lors de la phonation, les muscles qui composent les cordes vocales se rapprochent l'un de l'autre sous contrôle moteur du nerf laryngé inférieur (nerf récurrent), branche du nerf vague (X), puis l'air contenu dans les poumons est expulsé par la contraction des muscles abdominaux. Cet air fait vibrer de façon passive la muqueuse de recouvrement des cordes.

A Les dysarthries (trouble de l'articulation de la parole) des coordinations pneumophoniques et de la musculature intrinsèque du larynx provoquent des dégradations de la voix dénommées dysphonies. **B** Ces dysfonctionnements vocaux peuvent également être la conséquence de changements morphologiques de l'anatomie du larynx, essentiellement au niveau de la glotte, provoqués par des modifications de sa structure : génération d'un excès de tissus biologiques ou, à l'inverse, manques anatomiques provoqués par des gestes chirurgicaux.

I. Rappel anatomique et physiologique

A. Rappel anatomique

Le larynx est le premier élément des voies aériennes supérieures et est constitué de plusieurs pièces cartilagineuses (thyroïde, cricoïde, aryénoïde, épiglotte). Vers le haut, une lame ligamento-musculaire le relie à l'os hyoïde et à la base de langue, et, vers le bas, le cricoïde donne suite aux anneaux trachéaux.

De nombreux muscles et ligaments intrinsèques constituent un ensemble complexe dont le but est de permettre la mise en tension des cordes vocales (ou plis vocaux), leur abduction lors de la respiration et leur adduction lors de la phonation. La corde vocale est constituée du muscle thyro-aryénoïdien, recouvert du ligament vocal, lui-même doublé d'une muqueuse, dont la vibration produit le son laryngé au cours de la phonation. Entre le ligament et cette muqueuse, il existe un espace de glissement, ou espace de Reinke.

L'innervation du larynx est assurée par le nerf laryngé inférieur (nerf récurrent), qui a un rôle moteur, et le nerf laryngé supérieur, qui a un rôle sensitif (figure 3.1).

A Tout élément intervenant au niveau du muscle, de l'innervation, de la muqueuse ou du ligament vocal est susceptible d'entraîner une dysphonie.

B. Rappel physiologique

B La phonation est un phénomène complexe qui nécessite, de façon schématique, l'adduction des cordes vocales et le maintien d'une pression sous-glottique suffisante pour permettre

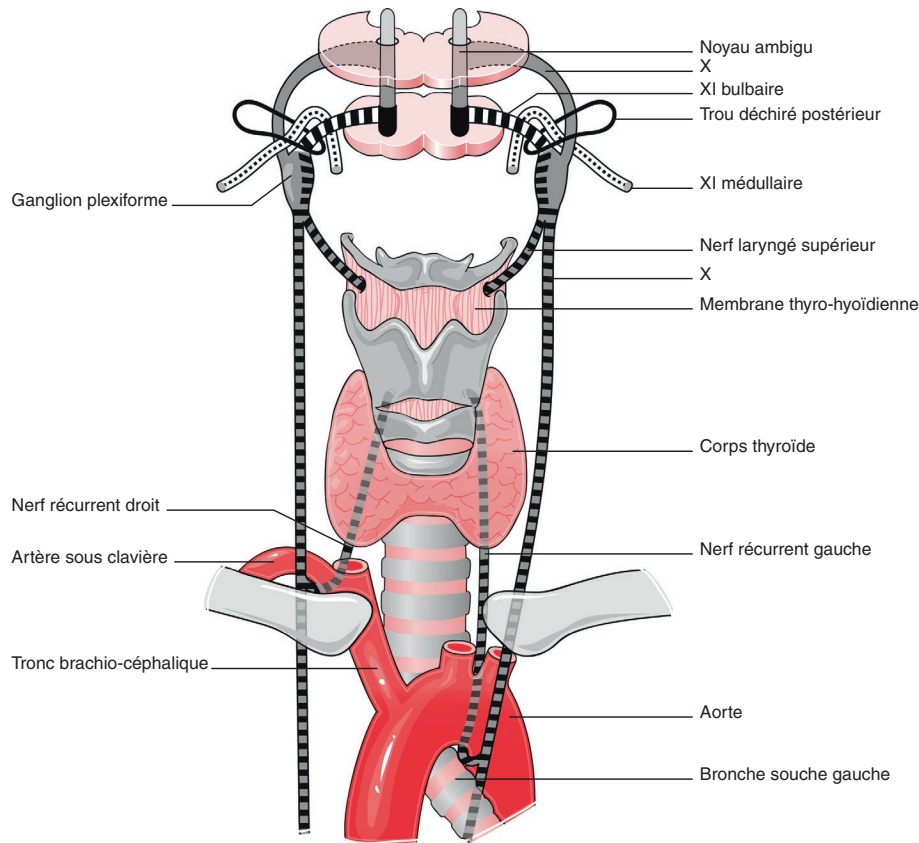


Fig. 3.1. A Innervation du larynx.

(Source : CEN, 2019)

à l'air de franchir cet obstacle et de provoquer une vibration de la muqueuse. Cette émission d'un son fondamental laryngé sera ensuite modulée au niveau des cavités sus-glottiques, buccales et sinusiennes ; le son ainsi enrichi donne la voix.

II. Démarche diagnostique

A. Éliminer ce qui n'est pas une dysphonie

A Il s'agit le plus souvent :

- d'une altération de la voix en rapport avec un défaut de capacité respiratoire, par exemple hypophonie au cours des insuffisances respiratoires aiguës ou chroniques ;
- d'une atteinte des cavités de résonance, en général situées au niveau de l'oropharynx ; les rhinolalies ouvertes (hypernasalité correspondant à une fuite d'air par le nez) ou fermées (hyponasalité) sont classiquement un motif de confusion ;
- d'un obstacle au niveau de la cavité buccale, tel que les tumeurs de la base de langue, de la partie haute de l'épiglotte ou de la région amygdalienne, et du voile du palais.

Ces anomalies sont facilement reconnues par l'examen clinique.

B. Interrogatoire

L'interrogatoire est **capital** et permet souvent d'orienter le diagnostic. Il recherche :

- les antécédents laryngés, neurologiques, de chirurgie cervicale ou thoracique, d'une intubation, quelles que soient sa durée et son ancienneté ;
- les circonstances d'apparition de cette dysphonie : brutale ou au contraire progressive, voire intermittente ; l'interrogatoire permet également de rattacher le mode d'apparition aux antécédents ;
- la **profession** et les conditions de travail, le mode d'utilisation de la voix au cours de l'exercice professionnel ; l'enseignant, l'avocat et le chanteur amateur ou professionnel sont exposés aux troubles fonctionnels de la voix ;
- le **tabagisme**, son ancienneté et son importance ;
- la présence de **signes associés**, tels que la dysphagie, la dyspnée, la toux ou l'otalgie ; ils indiquent une lésion étendue au-delà des cordes vocales.

C. Examen clinique

L'examen clinique comporte l'examen de la région cervicale à la recherche d'une cicatrice ou d'une tuméfaction, complété par la palpation du cou, des reliefs laryngés, du corps thyroïde et par la recherche d'un goitre ; il est complété par la recherche d'adénopathies cervicales.

L'examen de la cavité buccale et du pharynx montre l'aspect inflammatoire ou non de la muqueuse et élimine toute anomalie morphologique des structures oropharyngées.

B L'examen laryngoscopique est l'examen de base à réaliser devant une dysphonie dont l'évolution n'est pas rapidement favorable. Il permet de visualiser le larynx et les cordes vocales à la recherche d'anomalies morphologiques et/ou de troubles de la mobilité :

- laryngoscopie indirecte :
 - elle est réalisée chez un patient assis, bouche ouverte, la main de l'examineur tenant l'extrémité de la langue, alors que l'autre main utilise un miroir laryngé ou un système d'optique avec caméra vidéo,
 - elle permet d'obtenir une vue précise du larynx dans des conditions pratiquement normales, puisqu'il est demandé au patient de produire une phonation (« é », « i ») ; seul cet examen chez un patient conscient permet d'obtenir des renseignements précis sur la mobilité du larynx et des cordes vocales,
 - lorsque cet examen est de réalisation difficile (réflexes nauséeux), l'utilisation d'un nasofibroscope visualise le larynx mais avec une image moins précise, en particulier pour déceler les éventuelles anomalies de la muqueuse ;
- laryngoscopie directe :
 - elle est réalisée sous anesthésie générale,
 - elle correspond à une véritable endoscopie ORL utilisant des optiques et des spatules laryngées qui sont introduites dans le larynx et éventuellement maintenues immobiles à l'aide d'un appui thoracique,
 - elle est réalisée lorsque l'on a noté, en laryngoscopie indirecte, la présence d'anomalies dont la nature impose un complément diagnostique (biopsie),
 - cet examen permet d'accéder au larynx par voie endoscopique pour effectuer des gestes thérapeutiques dont les indications dépendent de l'étiologie.

A L'examen neurologique complète l'examen morphologique, en particulier lorsqu'il s'agit d'une dysphonie avec cordes vocales normales. Il explore :

- les nerfs mixtes :
 - paralysie du nerf glossopharyngien (IX) : dysphagie, signe du rideau (déplacement latéral vers le côté sain de la paroi postérieure du pharynx), hypoesthésie ou anesthésie du

tiers postérieur de l'hémilangue, des parois latérale et postérieure du pharynx, abolition de la sensibilité gustative du tiers postérieur de l'hémilangue,

- paralysie du nerf pneumogastrique (X) : la dysphonie par monoplégie laryngée est le signe dominant. La paralysie vélopharyngée doit être recherchée : régurgitation nasale, rhinolalie ouverte, déplacement du voile et de la luette vers le côté sain. Les signes sensitifs sont peu marqués : hypoesthésie ou hémianesthésie du pharynx et du voile sur une zone limitée. Les signes végétatifs respiratoires ou cardiaques sont difficiles à mettre en évidence dans une paralysie unilatérale,
- paralysie du nerf accessoire (XI) : paralysie du sternocléidomastoïdien et du trapèze ; l'atteinte du spinal interne se traduit par une paralysie vélopalatine ;
- le nerf hypoglosse (XII) : paralysie d'une hémilangue : perte de la protraction ;
- recherche des signes associés : syndrome cérébelleux, syndrome neurogène périphérique, atteinte sympathique, syndrome pyramidal, syndrome extrapyramidal.

D. Examens complémentaires

B Des examens complémentaires sont réalisés lorsque, après laryngoscopie indirecte classique, la pathologie suspectée nécessite un complément d'investigation ou une évaluation précise des troubles liés à cette dysphonie.

1. Stroboscopie

Elle permet, par la décomposition du mouvement vibratoire des cordes vocales, de visualiser une anomalie localisée au niveau de la muqueuse de la corde vocale (synéchie, cicatrice fibreuse, tumeur débutante).

2. Électromyographie laryngée

Elle permet de confirmer les syndromes neurogènes périphériques (paralysie de corde vocale), de la jonction neuromusculaire (syndromes myasthéniques) et dystoniques (dysphonie spasmodique).

3. Examen phoniatrique

Il consiste, en plus de l'examen laryngoscopique, en la réalisation d'un enregistrement vocal et d'une étude des paramètres objectifs de la voix.

4. Imagerie

Le scanner ou l'IRM sont les deux examens utiles pour le diagnostic étiologique. Ils permettent une exploration régionale et un éventuel bilan d'extension en cas de suspicion de tumeur laryngée. L'indication d'une imagerie du système nerveux central, scanner ou mieux IRM, dépendra des conclusions de l'examen neurologique.

III. Principales étiologies

A. Dysphonie par paralysie laryngée

1. Dans les paralysies unilatérales

La voix est typiquement soufflée ou bitonale ; la séméiologie associe une dysphonie importante et des fausses routes aux liquides en cas de paralysie en position latérale ; la séméiologie est plus discrète sans fausse route en cas de paralysie en position médiane. À l'examen laryngoscopique, la corde vocale du côté de l'atteinte est en adduction ou en position intermédiaire mais, surtout, elle est immobile, en particulier au cours de la phonation et de la respiration.

2. Dans les paralysies bilatérales

Le tableau initial est marqué par une aphonie totale et des fausses routes. Rapidement, la voix se normalise alors que s'installe une dyspnée inspiratoire ; l'examen laryngoscopique confirme l'immobilité des deux cordes vocales.

3. Examens paracliniques

En l'absence de circonstances évocatrices, proposer un scanner ou mieux une IRM explorant les régions depuis la base du crâne jusqu'au thorax. Une échographie cervicale explore la thyroïde si nécessaire. La laryngoscopie n'est pas systématique.

4. Principales causes

- Néoplasies thyroïdiennes, œsophagiennes ou médiastinales.
- Séquelles d'une chirurgie :
 - sur le trajet du nerf vague (neurochirurgie du tronc cérébral, chirurgie cervicale) ;
 - ou de ses branches récurrentielles (chirurgie cervicale ou thoracique).
- Idiopathique (20 % des cas), le plus souvent unilatérale : il s'agit d'un diagnostic d'élimination.
- Causes neurologiques (moins de 5 % des cas) :
 - bulbaires par atteinte nucléaire ou radiculaire : accident vasculaire cérébral (syndrome de Wallenberg), sclérose latérale amyotrophique (enregistrement sonore 3.1), syringobulbie, tumorale ;
 - par atteinte périphérique : syndrome de Guillain-Barré, sclérose latérale amyotrophique, neurinome.



B. Dysphonie par lésions laryngées

A On désigne sous ce terme les dysphonies consécutives aux changements anatomiques des structures impliquées dans la phonation, en particulier le larynx et les cordes vocales. Plusieurs situations cliniques peuvent être rencontrées.

1. Laryngites aiguës

- Installation brutale lors d'une rhinopharyngite banale ou au décours d'un forçage vocal.
- La voix est plus grave, avec des difficultés dans les aigus, rauque et peu timbrée ; elle peut disparaître totalement (aphonie). Elle est parfois associée à une dyspnée chez l'enfant.

- À l'examen, les cordes vocales sont rouges, œdématisées, parfois recouvertes de sécrétions purulentes ou mucopurulentes.

2. Laryngites chroniques

- Installation progressive d'une dysphonie (voix rauque, grave) souvent isolée. Le contexte évoque une irritation chronique du larynx (tabac, vapeurs toxiques, infections ORL répétées, reflux gastro-œsophagien, surmenage vocal).
- À l'examen, on retrouve une laryngite chronique hypertrophique rouge (érythroplasie) ou une laryngite chronique hypertrophique blanche (leucoplasie).
- Dans tous les cas, il s'agit de lésions suspectes nécessitant une laryngoscopie directe en suspension au microscope, sous anesthésie générale pour réaliser des biopsies et, si possible, une exérèse complète de la lésion.
- En cas de biopsie simple avec un résultat rassurant comme une dysplasie (lésion précancéreuse), la surveillance doit être très étroite car le reste des lésions peut être en réalité un carcinome.
- En cas d'exérèse, la surveillance doit également être étroite en raison du risque de récurrence des lésions dysplasiques et du risque de transformation maligne.

3. Cancer du larynx

B La suspicion de cancer doit être constante devant toute dysphonie durant plus de 3 semaines chez un homme d'âge mûr alcool-tabagique. Une laryngoscopie directe en suspension au microscope, sous anesthésie générale, pour réaliser des biopsies, doit être proposée au moindre doute lors de l'examen clinique. Parmi les situations suspectes, il faut citer le cas de patients non examinables du fait de leur réflexe nauséeux même si le cas est rare depuis la généralisation des fibroscopies naso-pharyngo-laryngées.

4. Lésions bénignes

a. Nodules des cordes vocales

Ces lésions blanchâtres symétriques, en regard l'une de l'autre, situées au niveau du tiers moyen des cordes, surviennent surtout chez les jeunes garçons qui crient beaucoup et chez les femmes qui forcent leur voix (enseignantes). La voix est plus grave, rauque, soufflée ; son timbre est voilé, sourd et éraillé.

b. Polypes et œdèmes de Reinke

Ce sont des lésions plus inflammatoires, uni- ou bilatérales, siégeant au niveau des deux tiers antérieurs des cordes vocales, liées à la conjonction du forçage vocal et souvent du tabac. Il s'agit, du fait du terrain, de lésions plus suspectes et une laryngoscopie directe est souvent proposée : elle permet à la fois le traitement microchirurgical et la certitude histologique.

c. Granulomes

Ces lésions inflammatoires siégeant au niveau du tiers postérieur des cordes vocales surviennent souvent après une intubation prolongée ou dans le cadre d'un reflux gastro-œsophagien ; l'aspect fibroscopique rassurant explique que le traitement chirurgical est rarement proposé d'emblée, sauf dans le cas de lésions particulièrement suspectes. La rééducation orthophonique joue là un grand rôle.

d. Papillomatose laryngée

Il s'agit de lésions virales muriformes papillomateuses caractéristiques, étendues non seulement aux cordes vocales mais aussi parfois à la trachée, dues au papillomavirus. Le risque de dégénérescence maligne est rare mais les lésions peuvent finir par être dyspnéisantes et un traitement microchirurgical doit être proposé, surtout en cas de forme extensive. Le problème le plus fréquent est celui de la récurrence des lésions.

e. Traumatismes

À part les traumatismes laryngés externes qui nécessitent une prise en charge spécifique, les plus importants changements anatomiques du larynx sont provoqués par des traumatismes chirurgicaux à la suite de l'ablation d'un cancer cordal.

C. Dysphonie et maladies neurologiques

1. Syndromes parkinsoniens

a. Dans la maladie de Parkinson



Les troubles de la parole associent une dysphonie et une dysarthrie (enregistrement sonore 3.2). Cette dysphonie-dysarthrie touche les différents effecteurs de la chaîne parlée : la respiration, la phonation, les résonances, l'articulation et la prosodie.

Tous les signes parkinsoniens s'expriment au niveau de la sphère ORL et contribuent aux troubles de la voix et de la parole : principalement l'akinésie (de la langue, du larynx, des masséters) et l'hypertonie (du voile du palais, du larynx), mais aussi le tremblement (des lèvres, de la cavité buccale, de la langue, du pharynx et du larynx). Cliniquement, la hauteur de la voix est plus aiguë que la normale avec une diminution de la modulation de la fréquence fondamentale. Son intensité devient plus faible, notamment en fin de phrase, pouvant aller jusqu'au chuchotement à un stade évolué, rendant la parole inaudible. Le timbre de la voix est sourd et voilé (*hypophonie*), la raideur du voile du palais entraînant un nasonnement et un assourdissement de la voix.

L'évolution de ces troubles de la parole est variable au cours de la journée, de même que la sensibilité aux traitements dopaminergiques.

b. Dans les atrophies multisystématisées

La dysarthrie est précoce et fréquente, mixte, combinant l'hypophonie monotone et bégayante du syndrome parkinsonien au caractère scandé et irrégulier du syndrome cérébelleux. La dysphonie est retrouvée dans 96 % des cas.

2. Syndromes myasthéniques

A Typiquement intermittente, la dysphonie associée au syndrome myasthénique se caractérise par une voix qui s'éteint progressivement, devient nasonnée puis inintelligible.

Ces signes sont d'autant plus évocateurs qu'il existe un phénomène myasthénique dont le caractère essentiel est de s'accroître à l'occasion d'un effort. En pratique, la dysphonie apparaît ou s'aggrave avec la fatigue, disparaît ou s'atténue avec le repos. Son intensité peut être variable dans une même journée mais si elle est généralement plus marquée le soir.

Pour en savoir plus

Autres causes neurologiques de dysphonie

- Dysphonie spasmodique (ou dystonie laryngée)

C'est une affection rare qui touche plus fréquemment les femmes que les hommes, dont le début se situe vers l'âge de 40 ans. Le mode d'installation est généralement progressif, rarement brutal. Il s'agit d'une dysphonie d'origine neurologique appartenant au groupe des dystonies focales. Quelle que soit la forme clinique, l'aspect acoustique est variable d'un patient à l'autre. La voix chantée est possible mais souvent imparfaite; la lecture aggrave la symptomatologie et aboutit souvent à un blocage complet. La fatigue, le stress, les émotions aggravent les troubles de la voix. Sur le plan phonatoire, le temps maximum de phonation sur une voyelle tenue est abaissé. À l'examen au miroir, au repos, le larynx est normal. Le traitement clé de cette pathologie consiste en l'injection intracordale de toxine botulique. Ce traitement aboutit à la paralysie partielle du muscle et donc à la diminution de son hyperactivité. La symptomatologie phonatoire régresse alors instantanément en réduisant l'hypertonie musculaire. Les effets de ce traitement sont réversibles au bout de quelques mois, justifiant des injections répétées deux à trois fois par an.

- Atteinte du nerf grand hypoglosse

La fonction essentielle du nerf grand hypoglosse est d'assurer l'innervation de la langue et, à ce titre, il participe à la mastication, la déglutition et la phonation.

- Syndrome pseudobulbaire

En cas d'atteinte centrale bilatérale, en particulier au cours des syndromes pseudobulbaires, la voix est monotone, sourde et sans timbre.

Causes rares de dysphonie

- Troubles endocriniens

Les plus classiques sont l'hypothyroïdie et l'hyperandrogénisme, qui peuvent être associés à une dysphonie.

- Dysphonie psychogène

Il s'agit le plus souvent de femmes présentant une aphonie totale dont le mode d'installation est typiquement brutal et l'évolution capricieuse. Ce diagnostic ne doit être évoqué qu'après la réalisation d'un bilan paraclinique complet.

Points clés

L'examen clinique d'une dysphonie nécessite un examen de la cavité buccale, un examen laryngoscopique et un examen neurologique. Les explorations complémentaires recourent à la stroboscopie, l'électromyographie laryngée, l'examen phoniatrique et l'imagerie.

Dysphonie par paralysie laryngée

Dysphonie par paralysie laryngée unilatérale ou bilatérale; les causes à rechercher sont :

- les néoplasies thyroïdienne, œsophagienne ou médiastinale;
- les séquelles d'une chirurgie basicervicale et du tronc cérébral à proximité par atteinte du nerf vague ou de ses branches récurrentielles.

Dysphonie par lésions laryngées

- Laryngites aiguës : installation brutale, voix rauque, associée à dyspnée chez l'enfant.
- Laryngites chroniques : installation progressive, irritation (tabac, surmenage vocal).
- Cancer du larynx : dysphonie traînante, homme, alcool-tabagique.
- Lésions bénignes : nodules, polypes, granulomes, papillomatose.

Dysphonie et maladies neurologiques

- Syndromes parkinsoniens :
 - maladie de Parkinson : associe dysphonie (hypophonie) et dysarthrie résultant de l'akinésie, de l'hypertonie et du tremblement.
- Syndromes myasthéniques : intermittente, s'accroît à l'occasion d'un effort.
- Dysphonie spasmodique.

Autres dysphonies neurologiques

- Dysphonie spasmodique.
- Par atteinte du nerf grand hypoglosse.
- Au cours du syndrome pseudobulbaire.

Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à cet ouvrage. Ils sont indiqués dans la marge par des pictogrammes  qui renvoient vers les vidéos ou enregistrements sonores.

Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur www.em-consulte.com/complement/477437 et suivez les instructions pour activer votre accès.

Enregistrement sonore 3.1. Dysarthrie paralytique au cours d'une sclérose latérale amyotrophique.

Enregistrement sonore 3.2. Dysarthrie parkinsonienne.

Item 91 – Déficit neurologique récent

- I. Identification du déficit neurologique, diagnostic syndromique et topographique
- II. Identification du mécanisme et de la cause du déficit neurologique récent
- III. Étiologie
- IV. Identification des situations d'urgence et prise en charge

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un déficit neurologique récent.
- Identifier les situations d'urgence et connaître les principes de prise en charge.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définir la notion de déficit neurologique focal vs trouble cérébral diffus	
A	Diagnostic positif	Reconnaître un déficit récent de cause non neurologique (Dg différentiel)	Ostéoarticulaire, vasculaire périphérique, atteinte sensorielle (ORL, ophtalmologique)
B	Diagnostic positif	Connaître les arguments en faveur d'un déficit récent d'origine somatomorphe	Territoire non anatomique, discordances à l'examen, variabilité des plaintes, comportement non approprié
A	Diagnostic positif	Distinguer un déficit neurologique récent d'origine périphérique ou centrale	
A	Diagnostic positif	Connaître la démarche diagnostique syndromique et topographique devant un déficit neurologique récent	
A	Examens complémentaires	Indication des examens d'imagerie devant un déficit neurologique récent	
A	Étiologies	Connaître les principales causes des déficits neurologiques récents centraux	AVC, compression médullaire, traumatisme crânien compliqué, cause infectieuse (méningo-encéphalite, abcès cérébral), état de mal partiel, encéphalopathie
A	Étiologies	Connaître les principales causes des déficits neurologiques récents périphériques	Syndrome de la queue de cheval, syndrome de Guillain-Barré, mono-neuropathie multiple, compression de nerf périphérique, myasthénie

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Reconnaître un déficit récent par atteinte de la jonction neuro-musculaire ou du muscle	Myasthénie, myosite, rhabdomyolyse
A	Examens complémentaires	Hiérarchiser les examens complémentaires non radiologiques devant un déficit neurologique récent	
A	Identifier une urgence	Face à un déficit neurologique récent, identifier une situation d'urgence et connaître les principes de prise en charge	
A	Étiologies	Connaître les principales causes de déficit neurologique récent transitoire	AIT, crise épileptique partielle, aura migraineuse, hypoglycémie

- **A** Un déficit neurologique est la perte d'une fonction liée à une dysfonction temporaire (déficit transitoire) ou lésionnelle (déficit permanent) *d'une région* du système nerveux. Il est à distinguer d'une souffrance globale du cerveau comme dans les pertes de connaissance, les comas ou dans les syndromes confusionnels, thèmes développés dans d'autres chapitres de cet ouvrage.
- Un déficit neurologique récent (moins de 1 mois) est un motif fréquent de consultation aux urgences et en neurologie.
- Un déficit neurologique récent témoigne le plus souvent d'une atteinte du système nerveux central, mais il peut aussi être causé par une atteinte du système nerveux périphérique, de la jonction neuromusculaire ou musculaire.
- Un déficit neurologique récent peut signer un problème neurologique grave nécessitant un traitement spécifique et *urgent*, mais peut aussi être un mode d'entrée dans une maladie neurologique *chronique*.

La démarche diagnostique et thérapeutique comporte les étapes suivantes.

1. Identification et caractérisation du déficit neurologique; cette étape permet d'établir un diagnostic syndromique et topographique.
2. Identification du mécanisme et de la cause sous-jacente :
 - le mode de début, le profil évolutif;
 - le terrain, les antécédents, le contexte, les signes associés;
 - les examens complémentaires orientés permettent alors d'identifier la maladie causale.
3. Prise en charge thérapeutique :
 - il faut savoir reconnaître les situations d'urgence nécessitant la mise en œuvre immédiate d'un traitement spécifique;
 - prise en charge en rééducation du déficit et prévention des complications liées au déficit.

Tout déficit neurologique récent d'installation brutale doit faire suspecter un accident vasculaire cérébral (AVC) et nécessite une prise en charge diagnostique et thérapeutique immédiate.

I. Identification du déficit neurologique, diagnostic syndromique et topographique

L'interrogatoire et l'examen clinique précisent la nature du déficit qui peut être moteur, sensitif, cérébelleux, sensoriel (vision, etc.) ou cognitif (aphasie, etc.).

L'analyse des signes fonctionnels doit être précise; certains termes utilisés par le patient peuvent avoir des significations diverses :

- un « engourdissement » peut traduire une atteinte sensitive ou motrice ;
- un « vertige » peut aussi bien être un vertige vrai qu'une lipothymie.

L'examen clinique est orienté par les symptômes.

L'analyse des symptômes et l'examen clinique permettent d'établir un diagnostic syndromique et topographique.

A. Diagnostic syndromique et topographique

- L'atteinte peut siéger :
 - sur le système nerveux central : la lésion est alors soit encéphalique (cérébrale ou du tronc cérébral), soit médullaire ;
 - sur le système nerveux périphérique : la lésion peut se situer sur les racines, les plexus, les troncs nerveux ;
 - sur la jonction neuromusculaire ou sur les muscles.
- L'atteinte du **système nerveux central** est évoquée devant :
 - l'atteinte d'un hémicorps (motrice ou sensitive) ;
 - la présence de signes d'atteinte corticale : aphasie, hémianopsie latérale homonyme, troubles gnosiques ;
 - des troubles de la vigilance associés ;
 - l'association à une crise d'épilepsie ;
 - une atteinte des paires crâniennes ou de l'oculomotricité associée à une atteinte des voies longues, qui oriente vers une atteinte du tronc cérébral ;
 - des signes pyramidaux (réflexes tendineux diffusés, clonus de cheville, signe de Babinski) ;
 - un niveau sensitif abdominal ou thoracique franc (moelle épinière).
- L'atteinte du **système nerveux périphérique** est évoquée devant :
 - des fasciculations, une amyotrophie ;
 - un déficit moteur ou sensitif de topographie radiculaire ou tronculaire systématisé à une (ou plusieurs) racine(s) ou un (ou plusieurs) tronc(s) nerveux ;
 - une diminution ou une abolition des réflexes tendineux – non spécifique, car cela est aussi le cas à la phase initiale dite « flasque » d'un déficit moteur d'origine centrale ;
 - une atteinte distale des membres inférieurs sans troubles vésicosphinctériens.
- L'atteinte de la **jonction neuromusculaire ou musculaire** est évoquée devant :
 - une atteinte motrice pure (pas de trouble sensitif ou vésicosphinctérien) ;
 - un déficit à prédominance proximal ;
 - l'absence d'anomalie des réflexes tendineux et cutanés plantaires.

Au terme de ce raisonnement, l'analyse clinique doit permettre de définir le syndrome et d'établir un diagnostic topographique (atteinte unifocale ou multifocale).

C'est une étape fondamentale pour orienter les **examens complémentaires neurologiques**.

B. Diagnostic différentiel : causes non neurologiques de déficit récent

Une perte de la motilité peut être d'origine non neurologique. Il s'agit alors d'une **impotence fonctionnelle**, qui peut être :

- d'origine ostéoarticulaire : fracture, entorse, arthrite, rupture de coiffe, etc. :
 - la douleur (+++) est le plus souvent au premier plan,
 - l'examen clinique et l'imagerie permettent alors de préciser la lésion osseuse ou articulaire en cause ;
- d'origine vasculaire périphérique : occlusion artérielle aiguë (membre très douloureux, blanc ou nécrosé, pouls périphérique non perçu), phlébite, hématome ; là aussi, la douleur est quasi constante.

Pour les troubles de l'élocution, de l'équilibre et de la vision, la cause peut être non neurologique, **d'origine locale** :

- ORL ;
- ophtalmologique.

B Un déficit peut avoir une origine psychogène, il s'agit alors d'un **trouble somatoforme** : territoire moteur ou sensitif un peu « aberrant », non anatomique, avec discordance de l'examen clinique, plaintes changeantes, « belle indifférence »... Les troubles somatoformes peuvent s'inscrire dans différents contextes : hystérique (conversion), simulation, syndrome dépressif...

II. Identification du mécanisme et de la cause du déficit neurologique récent

A Pour identifier le mécanisme et la cause du mécanisme neurologique, il faut s'appuyer sur l'analyse :

- du mode d'installation et du profil évolutif ;
- du terrain, du contexte et des signes associés ;
- des examens complémentaires.

A. Mode d'installation et profil évolutif

1. Mode d'installation

Le mode d'installation du déficit est un élément majeur d'orientation diagnostique, il peut être :

- **brutal (secondes ou minutes)** : mécanisme vasculaire, migraineux, épileptique, traumatique :
 - en cas de déficit brutal d'emblée maximal, le mécanisme est avant tout vasculaire,
 - un déficit installé sur quelques dizaines secondes peut évoquer un mécanisme épileptique (« marche épileptique »), sur quelques dizaines minutes un mécanisme migraineux (« marche migraineuse »), mais un mécanisme vasculaire est également possible pour ces modes d'installation ;
- **aigu/subaigu (quelques heures ou quelques jours)** : cela oriente vers un mécanisme inflammatoire, infectieux, toxique ; certaines affections cérébrovasculaires peuvent avoir également ce mode d'installation : thrombophlébite cérébrale, thrombose artérielle *in situ* (tronc basilaire, etc.) ;

- **rapidement progressif (quelques semaines)** : processus expansif rapide (tumoral malin, abcès, hématome sous-dural), infectieux, métabolique.

2. Profil évolutif

Il faut distinguer :

- un déficit neurologique *transitoire* : il n'est pas constaté par le médecin, l'examen clinique est normal, l'anamnèse doit donc être particulièrement minutieuse (patient, témoins); ces déficits sont liés à une atteinte centrale dans la très grande majorité des situations;
- un déficit neurologique *persistant* : l'examen clinique permet alors de poser le diagnostic syndromique;
- un profil évolutif d'*amélioration spontanée* : il peut être constaté en cas de mécanisme vasculaire ou inflammatoire (poussée de sclérose en plaques);
- un déficit en « *tache d'huile* » : en cas d'évolution vers une aggravation, on évoquera un processus expansif.

Plusieurs mécanismes peuvent être intriqués et modifier le profil évolutif d'une affection : par exemple, une tumeur cérébrale peut avoir un début brutal avec une crise d'épilepsie inaugurale si elle se trouve dans une zone fonctionnelle silencieuse.

B. Terrain, contexte, signes associés

1. Âge

- Plus le patient est âgé, plus les causes vasculaires sont fréquentes.
- La sclérose en plaques débute le plus souvent chez le sujet jeune.
- Il faut néanmoins être prudent sur cet élément d'orientation, les sujets jeunes sont aussi susceptibles de présenter un AVC (dissection artérielle, malformation vasculaire...).

2. Antécédents

- Facteurs de risque vasculaire.
- Immunodépression.
- Séjour à l'étranger.
- Toxiques : alcool, drogues.
- Traitements suivis.

3. Contexte, signes associés

- Fièvre, constantes vitales, autres signes généraux.
- Traumatisme, signes externes de contusion crânienne.
- Autres signes neurologiques associés au déficit : céphalées, syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC), syndrome méningé, douleurs neurogènes, myalgies.
- Facteurs déclenchants, prise de toxiques.
- Atteinte systémique associée : atteinte cardiaque, cutanée (purpura)...

C. Examens complémentaires

Les examens complémentaires neurologiques sont orientés par le diagnostic topographique.

- **IRM cérébrale** (ou à défaut **scanner**) s'il existe des signes orientant vers une atteinte supramédullaire :
 - l'IRM cérébrale pour la plupart des pathologies est préférée en première intention ;
 - si l'IRM n'est pas accessible ou contre-indiquée, il faut réaliser un scanner cérébral sans et parfois avec injection ;
 - en cas d'infarctus cérébral, une angiographie par résonance magnétique ou un angioscanner cervico-encéphalique sont indispensables pour rechercher une occlusion artérielle.
- **IRM cervico-dorso-lombaire** devant un syndrome médullaire ou **lombaire** devant un syndrome de la queue de cheval.
- **Électromyogramme (EMG)** en cas de suspicion d'atteinte du système nerveux périphérique (racines, plexus, tronc nerveux), de la jonction neuromusculaire ou des muscles.
- **EEG** en cas de suspicion de crise d'épilepsie.
- **Ponction lombaire pour étude du liquide cébrospinal (LCS) :**
 - en cas de suspicion de polyradiculonévrite ;
 - en cas de suspicion de processus infectieux ou inflammatoire : elle sera réalisée après l'imagerie cérébrale (ou médullaire) étant donné la présence d'un déficit neurologique focal.

Le délai de réalisation de ces examens dépend des hypothèses étiologiques :

- tout déficit neurologique brutal ou aigu doit faire suspecter un AVC et nécessite une imagerie cérébrale en urgence ([figure 4.1](#)) ;
- tout traumatisme crânien avec signes neurologiques focaux nécessite la réalisation immédiate d'un scanner cérébral ;

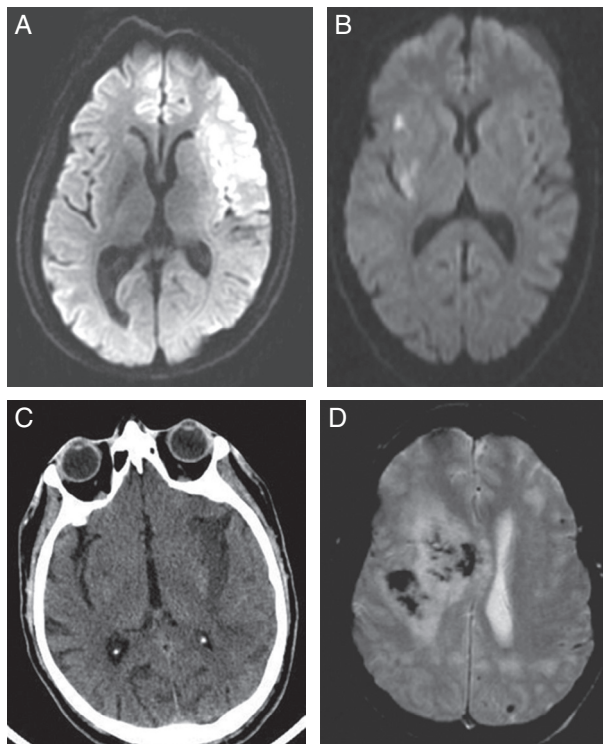


Fig. 4.1. A Déficit récent par accident vasculaire cérébral : imagerie cérébrale.

A. IRM cérébrale (diffusion). Infarctus sylvien gauche (hypersignal). B. IRM cérébrale (diffusion). Infarctus sylvien droit (hypersignal). C. Scanner cérébral sans injection. Infarctus sylvien gauche (hypodensité). D. IRM cérébrale (T2*, ou écho de gradient). Hémorragie cérébrale frontale droite (hyposignal). (Source : CEN, 2019.)

- l'imagerie en urgence est indispensable pour toute suspicion de pathologie infectieuse encéphalique ;
- l'imagerie médullaire doit être réalisée en urgence devant tout syndrome médullaire ou syndrome de la queue de cheval aiguë ;
- dans les déficits d'installation progressive, en l'absence de signe de gravité (troubles de la vigilance...), les examens complémentaires sont à réaliser dans un délai rapide (sous 24 heures).

Les autres examens dépendent des orientations étiologiques : examens biologiques sanguins (prélèvement infectieux, enzymes musculaires, dosage de toxiques...), ECG...

III. Étiologie

A. Déficits neurologiques transitoires

Les trois principales causes neurologiques (tableau 4.1) sont :

- les **accidents ischémiques transitoires (AIT)** ;
- les **crises d'épilepsies** ; le déficit peut être présent en per-critique et/ou en post-critique ;
- les **auras migraineuses**.

Les autres causes :

- une hypoglycémie : elle peut donner des signes neurologiques focaux ; le contexte est souvent évocateur (diabétique traité) ; la glycémie capillaire doit être contrôlée devant tout déficit neurologique ;

Tableau 4.1. A Arguments cliniques pour un AIT, une crise d'épilepsie, une aura migraineuse.

	AIT	Crise d'épilepsie	Aura migraineuse
Terrain	> 50 ans Facteurs de risque vasculaire	Variable Antécédent d'épilepsie connu ou d'épisodes identiques (accès stéréotypés)	< 50 ans Antécédent de migraine
Mode d'installation	Évocateur si brutal et d'emblée maximal	Marche épileptique de proche en proche sur quelques dizaines de secondes	« Marche migraineuse » avec extension des troubles sur quelques dizaines minutes
Type des symptômes	« Négatifs » : amputation du champ visuel, perte de la sensibilité	« Positifs » : paresthésies, illusions ou hallucination visuelles	« Positifs » : phénomènes visuels lumineux (scotome scintillant) et/ou colorés Symptômes surtout visuels et sensitifs
Signes associés	Souffle vasculaire Cardiopathie	Clonies dans les crises motrices Rupture de contact, amnésie de l'épisode (crises partielles complexes)	Céphalées migraineuses : hémicrânie, photo-sono-phobie, signes digestifs
Résolution des symptômes	Rapide	Rapide	Progressive Durée du déficit < 1 h

(Source : CEN, 2019.)

Tableau 4.2. A Principales causes des déficits neurologiques récents permanents.

Atteinte encéphalique	• AVC : infarctus cérébral, hémorragie intraparenchymateuse, thrombose veineuse cérébrale, hémorragie méningée • Traumatisme crânien compliqué : hématome extradural, sous-dural, contusion • Tumeur cérébrale maligne : tumeur gliale, métastase, lymphome, etc. • Infectieuse : méningite, méningo-encéphalite, encéphalite, abcès, empyème • Hématome sous-dural spontané • Poussée de sclérose en plaques et autres causes d'atteintes inflammatoires du système nerveux central (maladie de Behçet, sarcoïdose, etc.) • Carentielle : encéphalopathie de Gayet-Wernicke
Atteinte médullaire	• Compression médullaire : traumatique, néoplasique, spondylodiscite/épidurite infectieuse, hernie discale, hématome épidural, etc. • Accident vasculaire médullaire : infarctus (dissection aortique), etc. • Myélite inflammatoire et infectieuse • Myélopathie carentielle
Atteinte du système nerveux périphérique	• Syndrome de la queue de cheval (hernie lombaire, métastase, épidurite, etc.) • Sciatique paralysante, autres atteintes uniradiculaires compressives • Syndrome de Guillain-Barré, méningoradiculite (infectieuse, néoplasique, etc.) • Plexopathie (traumatique, néoplasique, syndrome de Parsonage-Turner) • Neuropathie multifocale (vascularite, diabète) • Neuropathie unifocale (compression traumatique, posturale, ischémie, etc.)
Atteinte de la jonction neuromusculaire et des muscles	• Myasthénie et autres causes de syndromes myasthéniques • Myosite (inflammatoire, infectieuse, etc.), myopathie toxique, métabolique (dyskaliémie) • Rhabdomyolyse

(Source : CEN, 2019.)

- un hématome sous-dural, une tumeur cérébrale, une malformation vasculaire ou d'autres lésions cérébrales, qui peuvent également causer un déficit neurologique transitoire ; c'est le plus souvent en raison d'une crise d'épilepsie surajoutée ;
- une atteinte périphérique tronculaire par compression posturale ou externe, qui peut également être responsable d'un déficit transitoire (paralysie du radial du samedi soir, etc.) ; sa récurrence doit faire rechercher une neuropathie héréditaire avec hypersensibilité à la pression par duplication du gène *PMP22* (cf. [chapitre 7](#), item 94).

B. Déficits neurologiques permanents

Ils sont répertoriés dans le [tableau 4.2](#) et illustrés par la [figure 4.2](#).

Un déficit neurologique récent peut aussi être un mode d'entrée dans une maladie neurologique plus *chronique*, comme une tumeur d'évolution lente (tumeur bénigne), une pathologie dégénérative (sclérose latérale amyotrophique, etc.).

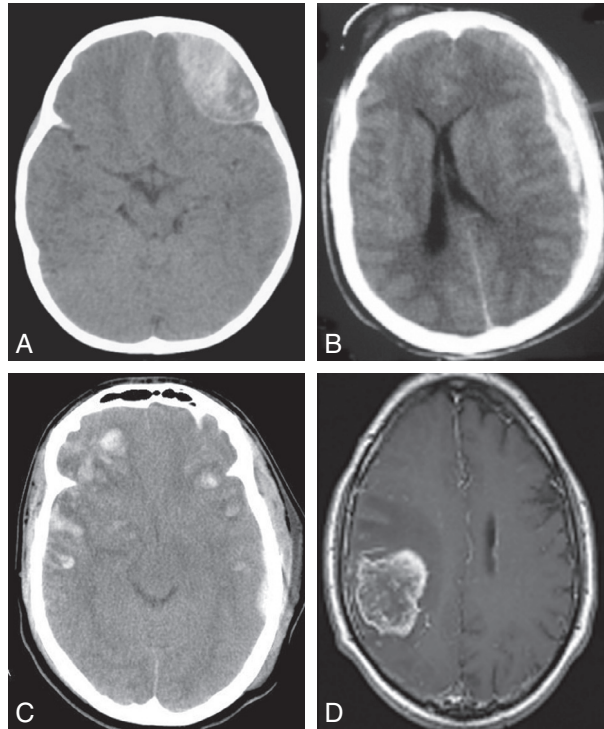


Fig. 4.2. A Exemples de causes de déficit neurologique récent en imagerie.

A. Scanner cérébral sans injection. Hématorne extradural (hyperdensité biconvexe). B. Scanner cérébral sans injection. Hématorne sous-dural aigu (hyperdensité en croissant). C. Scanner cérébral sans injection. Contusion hémorragique (hypo- et hyperdensités). D. IRM cérébrale (T1 avec gadolinium). Tumeur cérébrale (lésion rehaussée par le produit de contraste). (Source : CEN, 2019.)

IV. Identification des situations d'urgence et prise en charge

Plusieurs affections causant un déficit neurologique récent nécessitent la mise en œuvre en urgence de mesures thérapeutiques.

Quelle que soit l'étiologie, il faut identifier les **signes de gravité**, liés au déficit neurologique ou à la maladie sous-jacente, qui risquent de mettre **en jeu le pronostic vital** : troubles de la vigilance, troubles de la déglutition, atteinte respiratoire ou atteinte hémodynamique.

En cas de déficit neurologique permanent, après la mise en place des mesures thérapeutiques urgentes, une prise en charge de **rééducation adaptée** au déficit est toujours nécessaire (kinésithérapie en cas de déficit moteur ou ataxie, orthophonie en cas d'aphasie, etc.).

A. Accidents vasculaires cérébraux

(Cf. [chapitre 27](#), item 340.)

- Devant toute suspicion d'AVC en cours de constitution, il faut déterminer l'heure de début de symptômes. L'évaluation clinique doit être rapide et comprend : examen neurologique (score NIHSS), glycémie capillaire, constantes vitales.
- En cas d'heure de début de moins de 24 heures, le patient est à adresser **en urgence** en unité neurovasculaire, car il peut s'agir d'une indication à une **thrombolyse** et/ou une

thrombectomie si un infarctus cérébral est objectivé à l'imagerie. La thrombectomie nécessite une prise en charge en urgence en neuroradiologie interventionnelle.

- Tout AVC doit être orienté en **unité neurovasculaire** pour une prise en charge en urgence (traitement spécifique en fonction du type d'AVC) et un traitement symptomatique.
- Le traitement spécifique sera mis en place après l'imagerie, qui permet d'identifier le type d'AVC.

Les objectifs de la prise en charge dépendent de la nature de l'accident vasculaire cérébral.

1. Infarctus cérébral

- *Symptômes < 4 h 30* : traitement par thrombolyse (altéplase) intraveineuse à administrer le plus rapidement possible après l'imagerie cérébrale en l'absence de contre-indication ± thrombectomie en cas d'occlusion artérielle proximale. Dans certains cas sélectionnés par imagerie (avec *mismatch* : pénombre ischémique), possibilité de thrombolyse au-delà de 4 h 30.
- *Symptômes < entre 4 h 30 et 6 heures* : thrombectomie si occlusion artérielle proximale. Traitement possible jusqu'à 24 heures dans certains cas sélectionnés par imagerie (avec *mismatch* : pénombre ischémique).
- *Dans les autres situations* : aspirine.
- Identification rapide de la cause et traitement adapté.

2. Hémorragie intraparenchymateuse

- Traitement antihypertenseur en urgence en cas d'HTA.
- Si traitement par anticoagulant : correction du trouble de la coagulation.
- Rarement, évacuation neurochirurgicale.

3. Accident ischémique transitoire (syndrome de menace)

- Traitement antiagrégant plaquettaire pour prévenir la survenue d'un infarctus cérébral.
- Identification rapide de la cause et traitement adapté.

4. Thrombose veineuse cérébrale

- Traitement anticoagulant efficace.
- Traitement symptomatique (HTIC, etc.).

5. Hémorragie méningée

- Un déficit neurologique est rarement la présentation initiale ; il peut s'observer en cas d'hémorragie cérébroméningée ou de vasospasme (au-delà de J4).
- Orientation en milieu de neurochirurgie-neuroradiologie interventionnelle.

B. Traumatisme crânien

(Cf. item 330, Collège de neurochirurgie.)

- La présence d'un déficit neurologique dans les suites d'un traumatisme crânien constitue un signe de gravité qui nécessite la réalisation immédiate d'un scanner cérébral sans injection à la recherche d'un hématome extradural ou sous-dural aigu.

- En cas d'hématome extradural ou sous-dural, le patient est transféré par SAMU en neuro-chirurgie pour évacuation de l'hématome; les mesures réanimatoires nécessaires seront mises en place.

C. Causes infectieuses

(Cf. [chapitre 23](#), item 151.)

- Une cause infectieuse doit être évoquée en urgence devant tout déficit neurologique fébrile.
- Les **méningo-encéphalites** infectieuses associent typiquement un syndrome méningé, un syndrome infectieux et des signes neurologiques focaux; la présence d'un déficit neurologique impose la réalisation au minimum d'un scanner cérébral en urgence avant la réalisation de la ponction lombaire (biochimie, cyto bactériologie, PCR multiplex, etc.) :
 - en cas de LCS trouble (méningite purulente), une antibiothérapie intraveineuse probabiliste à forte dose est à débiter immédiatement;
 - en cas de LCS clair (méningite à liquide clair) :
 - si formule lymphocytaire et glycorachie normale : traitement intraveineux antiherpétique et/ou anti-*Listeria*,
 - si formule panachée et/ou hypoglycorachie : traitement intraveineux antibiotique.
- Les **abcès cérébraux** associent des signes focaux et des paramètres infectieux; cependant, la fièvre est absente dans près de 50 % des cas. Des symptômes d'HTIC sont possibles si la lésion est volumineuse. Le diagnostic est évoqué devant l'imagerie cérébrale sans et avec injection (*lésion avec prise de contraste annulaire*) et doit conduire à la mise en place en urgence d'une antibiothérapie intraveineuse probabiliste.
- Le bilan systémique doit être large dans toutes ces situations : sérologie du VIH, NFS, CRP, procalcitonine, hémocultures, radiographie de thorax, prélèvements bactériologiques...

D. Épilepsie

(Cf. [chapitre 15](#), item 105.)

Si le déficit neurologique s'inscrit dans le cadre d'un **état de mal** partiel ou généralisé, la mise en route d'un traitement antiépileptique intraveineux **en urgence** est nécessaire.

E. Encéphalopathies carentielles et métaboliques

(Cf. [chapitre 1](#), item 76; [chapitre 18](#), items 108 et 343)

1. Encéphalopathie hypoglycémique

- Tableau de troubles de la vigilance ou de syndrome confusionnel avec sueurs abondantes, parfois crises d'épilepsie et déficit neurologique dans un contexte évocateur (diabétique traité...).
- Le contrôle immédiat de la glycémie capillaire montre une hypoglycémie qui doit être corrigée **en urgence**.

2. Encéphalopathie de Gayet-Wernicke

- Les signes neurologiques déficitaires (atteinte cérébelleuse et oculomotrice) s'inscrivent dans le cadre d'un tableau d'encéphalopathie dans un contexte associé aux carences en vitamine B1 (alcoolique, dénutrition...).
- Un traitement par vitaminothérapie B1 à forte dose en parentérale (1 g par jour) doit être commencée sans attendre les résultats des examens complémentaires; **l'administration de sérum glucosé est contre-indiquée avant recharge vitaminique** (perfusion avec sérum physiologique).

F. Syndrome médullaire aigu

(Cf. [chapitre 6](#), item 93.)

- Une **IRM médullaire** doit être réalisée **en urgence** devant tout syndrome médullaire (ou syndrome de la queue de cheval) d'installation récente à la recherche d'une compression médullaire (ou de la queue de cheval).
- Toute **compression médullaire** est une urgence thérapeutique qui nécessite un avis **neurochirurgical**.
- Le traitement sera adapté à la cause, il nécessite souvent un transfert pour traitement neurochirurgical.
- Un syndrome médullaire aigu en l'absence de compression médullaire témoigne le plus souvent d'une myélite : l'étude du LCS et les autres examens complémentaires (IRM cérébrale, etc.) permettront de préciser la nature de l'affection sous-jacente.
- Les accidents vasculaires médullaires sont une cause rare de syndrome médullaire aigu : le diagnostic est parfois difficile; il ne faut pas méconnaître une dissection aortique qui constitue une cause d'infarctus médullaire.

50

G. Syndrome de Guillain-Barré

(Cf. [chapitre 7](#), item 97.)

- Un syndrome de Guillain-Barré est évoqué cliniquement devant une atteinte sensitivo-motrice ascendante avec abolition des réflexes tendineux. Dans 50 % des cas, il survient dans un contexte post-infectieux.
- Le diagnostic est confirmé par l'étude du LCS (dissociation albumino-cytologique) et de l'EMG.
- Il faut identifier les signes qui nécessitent un **transfert en réanimation** : troubles de la déglutition, troubles respiratoires (engorgement, dyspnée, toux inefficace), troubles neurovégétatifs (instabilité tensionnelle, anomalies du rythme cardiaque).
- Le traitement spécifique repose **sur les veinoglobulines ou les plasmaphérèses** commencées rapidement devant des arguments diagnostiques convaincants.

H. Myasthénie

(Voir [chapitre 8](#), item 98.)

- La **crise myasthénique** constitue une urgence vitale.
- Elle survient le plus souvent chez un patient myasthénique connu mais peut être révélatrice. Le bilan doit alors comprendre rapidement un EMG avec recherche d'un bloc neuromusculaire et dosage des anticorps (anti-récepteurs de l'acétylcholine et anti-MuSK).

- La gravité est liée à l'atteinte des muscles respiratoires et des troubles de la déglutition, suspectée devant fausses routes, toux inefficace, dyspnée, encombrement.
- Le patient doit être alors transféré en réanimation pour traitement symptomatique (assistance ventilatoire, etc.) et traitement par veinoglobulines ou échanges plasmatiques.

Points clés

- Tout déficit neurologique récent d'installation brutale ou aiguë constitue une urgence.
- La démarche diagnostique repose sur le diagnostic topographique ([tableau 4.3](#)), le mode d'installation, le profil évolutif et le contexte (âge, antécédents, signes associés, etc.).
- Les examens complémentaires seront orientés par le diagnostic topographique.
- Une imagerie cérébrale en urgence est indispensable devant tout déficit central aigu.
- Une imagerie médullaire en urgence est indispensable devant tout syndrome médullaire aigu.
- Devant un déficit neurologique transitoire, les principaux diagnostics à évoquer sont : un AIT, une crise épileptique partielle, une aura migraineuse, une hypoglycémie.
- Devant un déficit neurologique récent permanent, les principales causes à évoquer sont celles nécessitant une action thérapeutique en urgence ([tableau 4.3](#)).
- Tout déficit neurologique récent d'installation brutale doit faire suspecter un AVC et nécessite une orientation en unité neurovasculaire pour identification des patients avec infarctus cérébral candidats à un traitement de recanalisation artérielle par thrombolyse intraveineuse et/ou thrombectomie.

Tableau 4.3. A Démarche diagnostique devant un déficit neurologique récent.

Symptômes	Localisation	Évolution	Terrain
• Moteur • Sensitif • Équilibre • Paires crâniennes • Sensoriel (vision) • Cognitif (aphasie...) ↓ Diagnostic syndromique	• Système nerveux central – Cerveau – Tronc cérébral – Moelle spinale • Système nerveux périphérique – Racine – Plexus – Tronc nerveux • Jonction neuromusculaire • Muscle	• Mode d'installation – Brutal – Aigu/Subaigu – Rapidement progressif • Profil évolutif – Transitoire – Permanent	• Âge • Antécédents • Contexte • Signes associés
Principaux diagnostics à évoquer avec prise en charge thérapeutique urgente			
• Accident vasculaire cérébral • Traumatisme crânien compliqué • Cause infectieuse (méningo-encéphalite, abcès, etc.) • État de mal partiel • Encéphalopathie : hypoglycémie, Gayet-Wernicke • Compression médullaire • Syndrome de Guillain-Barré • Crise myasthénique			

(Source : CEN, 2019.)

Item 92 – Déficit moteur et/ou sensitif des membres

- I. Introduction
- II. Causes non neurologiques de déficit moteur ou sensitif
- III. Diagnostic syndromique et topographique d'un déficit moteur ou sensitif des membres
- IV. Orientation étiologique et hiérarchisation des examens complémentaires
- V. Situations diagnostiques particulières
- VI. Complications d'un déficit moteur ou sensitif d'un membre

Objectif pédagogique

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Connaître la démarche diagnostique syndromique et topographique devant un déficit moteur et/ou sensitif des membres	
A	Diagnostic positif	Connaître les complications d'un déficit moteur d'un ou deux membres inférieurs	Thromboembolique, escarre, enraidissement et rétraction, algoneurodystrophie, encombrement bronchopulmonaire
A	Examens complémentaires	Hiérarchiser les examens complémentaires devant un déficit moteur et/ou sensitif d'un membre	
B	Diagnostic positif	Connaître la valeur localisatrice d'un syndrome sensitif alterne et citer un exemple	Wallenberg
A	Diagnostic positif	Connaître la valeur localisatrice des signes associés au déficit moteur ou périphérique	Troubles génito-sphinctériens, douleur vertébrale, confusion
A	Diagnostic positif	Connaître les principaux syndromes médullaires responsables de déficit moteur et sensitif	Syndrome de Brown-Séquard (hémi-moelle), syndrome syringomyélique
B	Diagnostic positif	Connaître l'origine souvent multifactorielle d'un déficit moteur d'un ou plusieurs membres chez le sujet âgé	

I. Introduction

A Les troubles de la mobilité ou de la sensibilité d'un membre sont des motifs fréquents de consultation. Que l'atteinte soit aiguë ou chronique, il est indispensable :

- de distinguer un déficit d'origine neurologique d'une atteinte non neurologique ;
- de localiser, à partir de l'anamnèse et des caractéristiques cliniques, le niveau des lésions :
 - atteinte centrale *versus* atteinte périphérique,
 - si l'atteinte est centrale, pouvoir préciser si la lésion se situe dans :
 - le cerveau,
 - le tronc cérébral,
 - la moelle épinière,
 - si l'atteinte est périphérique, pouvoir préciser si la lésion touche :
 - une structure en particulier (la corne antérieure, le ganglion rachidien, la racine, le plexus, le tronc nerveux, la jonction neuromusculaire ou le muscle),
 - la répartition des atteintes (mononeuropathie, mononeuropathie multiple, polyneuropathie longueur dépendante ou non, polyradiculoneuropathie).

Cette étape de reconnaissance topographique est indispensable pour générer des hypothèses diagnostiques et orienter les examens complémentaires.

- Enfin, l'analyse des circonstances de survenue, le terrain, le mode d'installation et l'évolution seront nécessaires pour déterminer la cause.

II. Causes non neurologiques de déficit moteur ou sensitif

B Les causes non neurologiques de déficits moteurs et sensitifs sont nombreuses :

Toute douleur peut entraîner une impotence fonctionnelle, quelle qu'en soit l'origine :

- rhumatologique ou orthopédique (ex. : fracture, arthrite aiguë, tendinite, etc.);
- vasculaire (ex. : artérite des membres inférieurs avec limitation du périmètre de marche liée aux crampes; hématome profond avec limitation douloureuse du mouvement, etc.);
- autre (ex. : lésion cutanée étendue, œdème important responsable de trouble sensitif, etc.).

L'analyse du déficit moteur est souvent difficile en cas de douleur, avec un risque de surévaluer le déficit. Il est indispensable de tester la mobilité passive du membre déficitaire, afin d'éliminer une limitation d'origine mécanique.

Une origine psychogène est toujours possible, même sans antécédent psychiatrique connu. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments :

- le contexte d'apparition (choc émotionnel);
- les discordances anatomo-cliniques (ex. : troubles sensitifs ou moteurs ne correspondant à aucun territoire anatomique);
- les discordances entre les signes observés et leur retentissement (ex. : déficit moteur important lors de l'examen clinique, contrastant avec les mouvements réalisés par le patient dans les actes de la vie quotidienne ou lors de manœuvre de distraction);
- le manque de reproductibilité des signes d'un examen clinique à l'autre.

Pour retenir le diagnostic, il est souvent nécessaire de réaliser des examens complémentaires (imagerie et examens neurophysiologiques), car il est fréquent que les patients majorient les signes cliniques (de façon consciente ou non), noyant les signes et symptômes cliniques réels,

sous des symptômes et signes surajoutés, formant ce qu'il convenu d'appeler une « surcharge fonctionnelle ».

III. Diagnostic syndromique et topographique d'un déficit moteur ou sensitif des membres

A La démarche diagnostique face à un déficit neurologique moteur ou sensitif se fait en plusieurs étapes, parfois imbriquées lors de l'anamnèse et de l'examen clinique du patient.

La première partie consiste à identifier la ou les localisations des anomalies. Elle repose sur l'**analyse syndromique** du déficit, puis sur l'**analyse de la répartition des anomalies** motrices et sensitives.

La description du trouble neurologique par le patient est souvent ambiguë. Un déficit moteur peut être décrit comme une « faiblesse », une « lourdeur », voire un « engourdissement ». À l'inverse, un trouble sensitif pourra être décrit comme une « paralysie » ou une « sensation de membre mort ». Une description par le patient d'une « main malhabile » peut correspondre à un déficit moteur, une atteinte proprioceptive ou une atteinte cérébelleuse. Il est donc nécessaire, après avoir laissé le patient décrire ses troubles, de tenter de préciser la nature exacte du trouble.

A. Analyse syndromique du déficit moteur

On distingue quatre grands syndromes moteurs ([tableau 5.1](#)) :

- le syndrome pyramidal (atteinte du motoneurone central) ;
- le syndrome neurogène périphérique (atteinte du motoneurone périphérique) ;
- le syndrome myasthénique (atteinte de la jonction neuromusculaire) ;
- le syndrome myogène (atteinte des muscles).

B. Analyse de la répartition des anomalies motrices et sensitives

En s'aidant de l'analyse du syndrome moteur présenté par le patient, l'étape suivante consiste à déterminer la localisation précise de ou des atteintes.

1. Atteinte du système nerveux central

En fonction de la répartition des anomalies, il est habituellement possible de déterminer le niveau de l'atteinte.

L'atteinte motrice se traduit habituellement par un syndrome pyramidal :

- **déficit moteur** : parfois très marqué (plégie), parfois plus discret (visible à la manœuvre de Barré ou signe de Garcin²). Perte des mouvements fins et rapides dans les atteintes plus discrètes. Parfois, description de lenteur au mouvement et de fatigabilité ;

² Signe de Garcin : les yeux fermés, bras tendu, poignets en extension et doigts écartés. Lors du maintien de la position, la main déficitaire se creuse avec un début de flexion des doigts, témoignant d'un discret déficit distal du membre supérieur.

Tableau 5.1. A Caractéristiques sémiologiques des quatre grands syndromes moteurs.

	Syndrome pyramidal	Syndrome neurogène périphérique	Syndrome de la jonction neuromusculaire	Syndrome myogène
Type de déficit moteur	• Hémiplégie (incluant ou non la face) • Para- ou tétraplégie Atteinte prédominant sur : – les muscles extenseurs aux membres supérieurs – les muscles raccourcisseurs aux membres inférieurs	• Mononeuropathie : atteinte des muscles innervés par un tronc nerveux ou une racine • Mononeuropathie multiple : atteinte des muscles innervés par plusieurs troncs nerveux • Polyneuropathie : atteinte bilatérale, symétrique et distale, prédominant aux membres inférieurs • Polyradiculoneuropathie : atteinte bilatérale, proximale et distale • Mono/polyradiculopathie : atteinte d'une ou plusieurs racines	Atteinte prédominant sur les muscles : – oculomoteurs – releveurs des paupières – pharyngolaryngés – proximaux des membres – axiaux – respiratoires Fatigabilité et atteinte fluctuante	Atteinte prédominant sur les muscles : – proximaux – axiaux – parfois respiratoires Atteinte symétrique
Réflexes tendineux (ROT)	Vifs, diffusés, polycinétiques (cf. pièges)	Abolis (cf. pièges)	Normaux	Normaux
Réflexe cutané plantaire (RCP)	Extension : signe de Babinski	• Flexion ou • Indifférent	• Flexion ou • Indifférent	• Flexion ou • Indifférent
Tonus	Spasticité (cf. pièges) : – en flexion aux membres supérieurs – en extension aux membres inférieurs (– flasque à la phase aiguë)	• Normal ou • Hypotonie	Normal	Hypotonie
Trophicité	Normale	Amyotrophie (cf. pièges) ± fasciculations	Normale	• Amyotrophie ou • Pseudo-hypertrophie
Marche	Fauchage, ou marche spastique	Steppage	• Fatigabilité • Fluctuation	Dandinante
Pièges	• Abolition des ROT et paralysie flasque à la phase aiguë d'une atteinte centrale (mais signe de BBK) • Atteinte de type périphérique au niveau de la lésion dans les atteintes médullaires	• Absence d'abolition des ROT dans une atteinte périphérique localisée (ex. : pas d'abolition des ROT dans une atteinte L5) • Délai de plusieurs semaines à plusieurs mois avant l'apparition de l'amyotrophie		

(Source : CEN, 2019, modifié.)

- **spasticité** : raideur lors du mouvement, y compris lors des mouvements passifs; tendance à la flexion aux membres supérieurs et à l'extension varus-équins aux membres inférieurs. Lors de l'extension passive de l'avant-bras sur le bras, ce dernier revient brutalement en flexion lorsqu'on le lâche (en lame de canif). La spasticité est augmentée avec la vitesse d'extension de l'avant-bras sur le bras, dans certaines positions, lors d'infection ou après effort;
- **ROT vifs et diffusés**, avec extension de la zone réflexogène;
- RCP en extension (**signe de Babinski**).

L'atteinte sensitive dépend de la localisation de la lésion. Elle peut concerner différentes modalités, épicritique et proprioceptive (voie lemniscale, passant par les cordons postérieurs) ou nociceptive et thermique (voie extralemniscale, passant par les faisceaux antérolatéraux). Les fibres sensitives empruntant les voies lemniscale et extralemniscale ont des trajets différents dans la moelle et le tronc cérébral, mais se rejoignent dans le thalamus au niveau du noyau ventro-postéro-latéral (VPL) avant d'être projetées sur l'aire sensitive primaire (gyrus post-central).

a. Atteinte corticale (figure 5.1)

- Déficit de type central, habituellement sensitivo-moteur et hémicorporel.

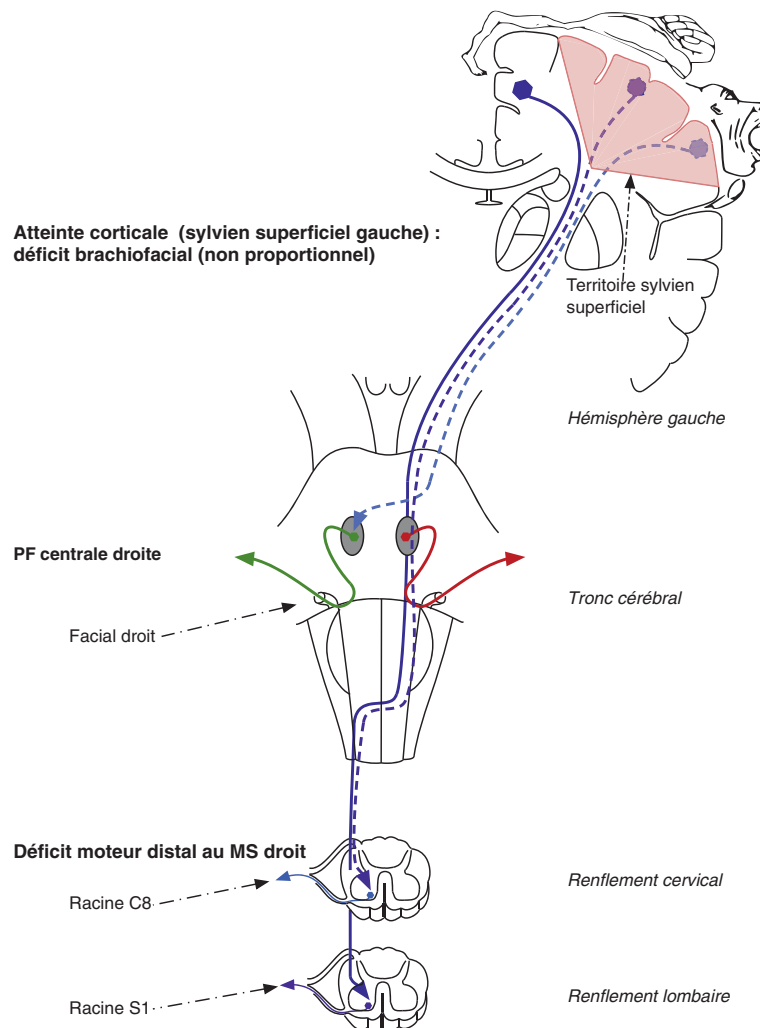


Fig. 5.1. A Atteinte corticale (sylvien superficiel gauche) : déficit brachiofacial (non proportionnel).

- Mais ne touchant souvent qu'une partie de l'hémicorps (atteinte **brachio-faciale** ou parfois atteinte isolée du membre inférieur).
- L'atteinte sensitive correspond habituellement au territoire moteur et concerne toutes les modalités (épicrotique, proprioceptive, nociceptive et thermique).

b. Atteinte sous-corticale (figure 5.2)

- Déficit de type central souvent purement moteur, mais parfois sensitivo-moteur.
- Atteinte globale et comparable en intensité de tout l'hémicorps, y compris de la face (atteinte **proportionnelle**).

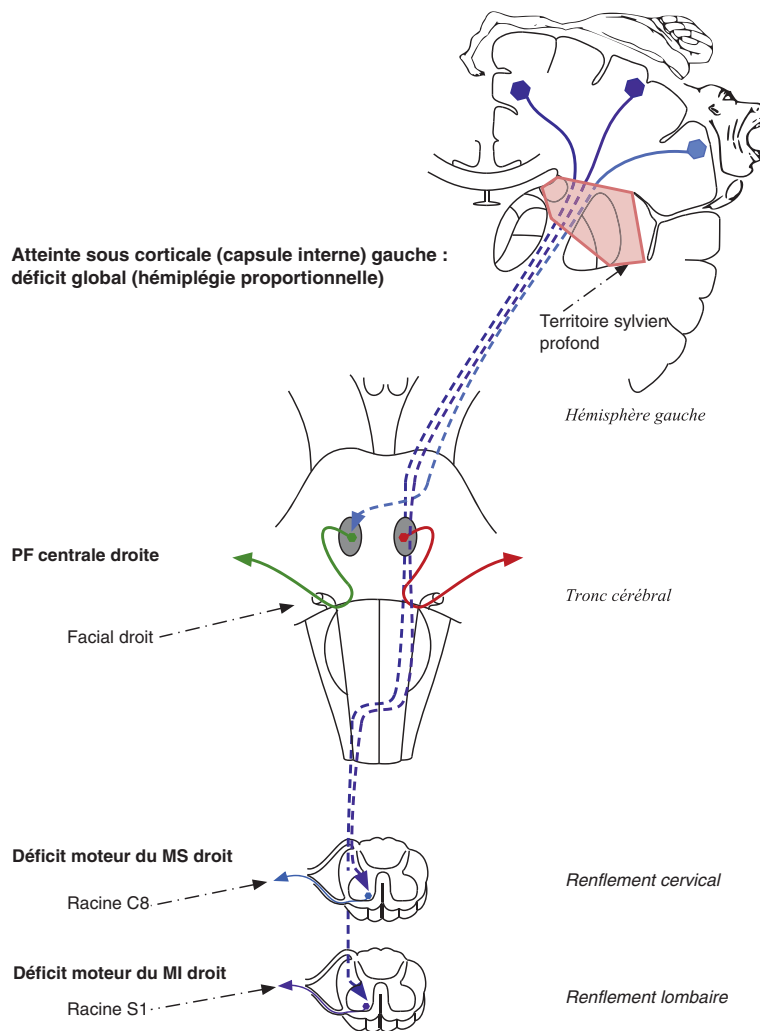


Fig. 5.2. A Atteinte sous-corticale (capsule interne) gauche : déficit global (hémiplégie proportionnelle).

c. Atteinte du tronc cérébral (figure 5.3)

- Déficit de type central le plus souvent moteur et sensitif touchant l'hémicorps en dessous de la face et associé à l'atteinte d'une ou plusieurs paires crâniennes controlatérales au déficit des membres (**syndrome alterne**).
- Une précision sur le niveau (mésencéphale, protubérance ou moelle allongée) est possible en fonction des paires crâniennes atteintes.

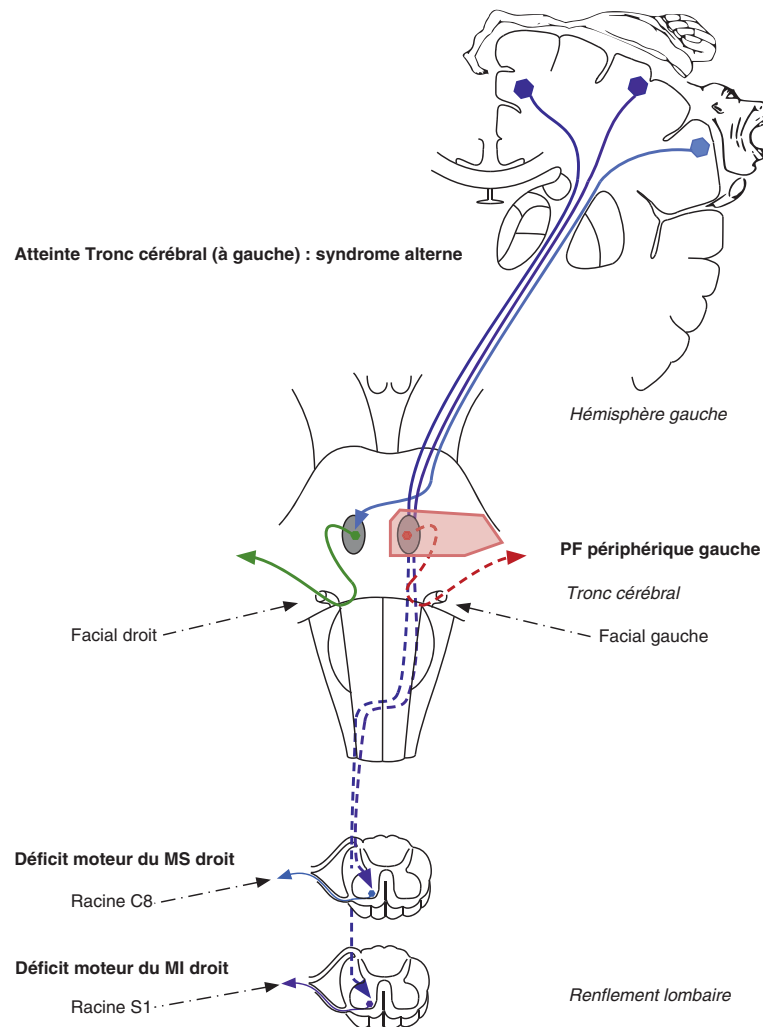


Fig. 5.3. A Atteinte tronc cérébral (à gauche) : syndrome alterne.

B Exemple du syndrome de Wallenberg

C'est un syndrome alterne, résultant d'une lésion du territoire rétro-olivaire au niveau de la moelle allongée. Il est, le plus souvent, dû à l'occlusion de l'artère de la fossette latérale du bulbe, habituellement branche de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure (PICA), elle-même branche de l'artère vertébrale.

Il débute par un **grand vertige rotatoire** (atteinte du noyau vestibulaire) et des céphalées postérieures. À l'examen clinique, on constate :

- du côté de la lésion :
 - un nystagmus,
 - un hémisyndrome cérébelleux (à prédominance statique),
 - un signe de Claude-Bernard-Horner,
 - une hypo ou anesthésie de l'hémiface,
 - une paralysie de l'hémivoile du palais (voix nasonnée), de l'hémilarynx (troubles de déglutition) et de la corde vocale (voix bitonale);
- du côté opposé à la lésion :
 - une hémianesthésie nociceptive et thermique épargnant la face.

Cette atteinte est à l'origine de fausses routes alimentaires, qui compromettent le pronostic vital, car pouvant être à l'origine d'une pneumopathie d'inhalation, si l'alimentation orale n'est pas totalement suspendue. Le syndrome de Wallenberg est rarement pur, le plus souvent incomplet, ou à l'inverse plus riche en signes cliniques, en fonction du territoire réellement touché.

d. Atteinte médullaire (figure 5.4)

- **A** Déficit de type périphérique au niveau de la lésion (**syndrome lésionnel**).
- Déficit de type central en dessous de la lésion (**syndrome sous-lésionnel**) :
 - tétraplégie si la lésion est située au niveau du renflement cervical ou au-dessus ;
 - paraplégie si la lésion est située sous le renflement cervical.

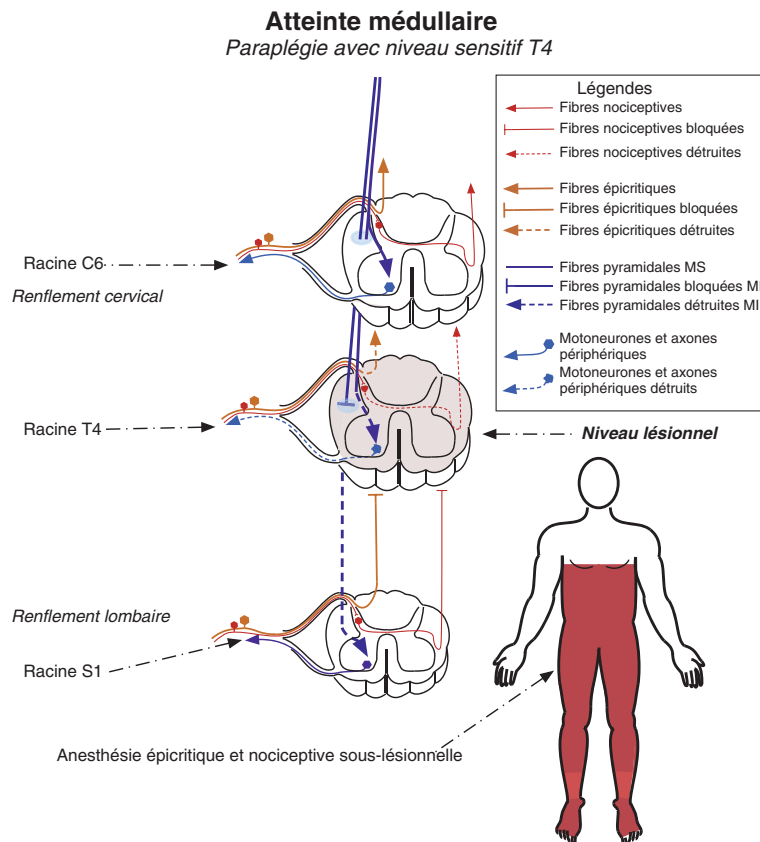


Fig. 5.4. **A** Atteinte médullaire, paraplégie avec niveau sensitif T4.

- Atteinte sensitive à tous les modes en dessous de la lésion (**niveau sensitif**).
- Cas particulier du syndrome de **Brown-Séquard** (*atteinte de la moitié d'un segment de la moelle*) ([figure 5.5](#)). Au-dessous de la lésion :
 - atteinte motrice de type central du côté de la lésion ;
 - atteinte sensitive épicrotique et proprioceptive du côté de la lésion ;
 - atteinte sensitive nociceptive et thermique du côté opposé à la lésion.
- Cas particulier de l'atteinte centromédullaire (**syndrome syringomyélique**) ([figure 5.6](#)) :
 - déficit sensitif nociceptif et thermique **suspendu** (correspondant au niveau médullaire de l'atteinte) ;
 - pas d'atteinte sensitive au-dessus ou au-dessous de l'atteinte médullaire ;
 - pas d'atteinte épicrotique ou proprioceptive ;
 - parfois, déficit moteur de type périphérique au niveau de la lésion en cas d'atteinte sévère.
- Cas particulier de l'atteinte de la *partie antérieure de la moelle* (territoire de l'artère médullaire antérieure) :
 - déficit moteur de type périphérique au niveau de l'atteinte (syndrome lésionnel) ;
 - déficit moteur central au-dessous de l'atteinte (syndrome sous-lésionnel) ;
 - atteinte sensitive thermique et nociceptive au-dessous de l'atteinte ;
 - pas d'atteinte sensitive épicrotique et proprioceptive (respect des cordons postérieurs).

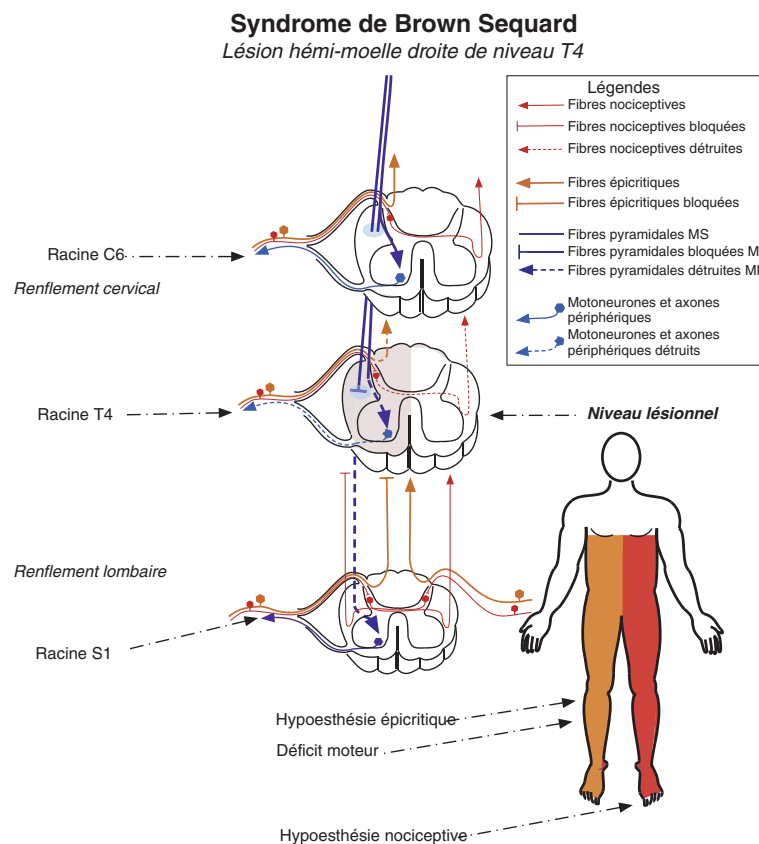


Fig. 5.5. A Syndrome de Brown-Séquard, lésion héli-moelle droite de niveau T4.

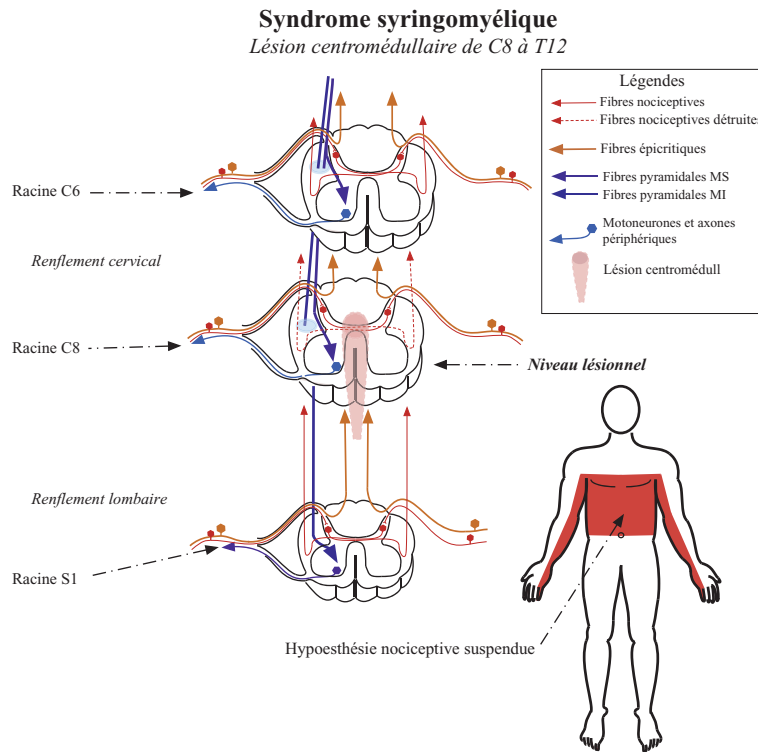


Fig. 5.6. A Syndrome syringomyélique, lésion centromédullaire de C8 à T12.

- Cas particulier du **syndrome cordonal postérieur** (atteinte de la partie postérieure de la moelle) :
 - déficit sensitif épicritique et proprioceptif (ataxie aggravée par la fermeture des yeux);
 - pas de trouble sensitif nociceptif et thermique;
 - parfois, signe de Lhermitte (impression de décharge électrique très brève le long de la colonne vertébrale, parfois des membres, se déclenchant électivement à la flexion de la tête vers l'avant).
- Cas particulier de l'atteinte du **cône terminal** :
 - déficit moteur et sensitif semblable à celui d'une atteinte de la queue de cheval (d'allure périphérique, car syndrome lésionnel, sans syndrome sous-lésionnel);
 - mais présence d'un signe de Babinski.

2. Atteinte du système nerveux périphérique

L'atteinte du système nerveux périphérique se traduit sur le plan moteur par :

- un déficit moteur flasque (sans spasticité);
- une amyotrophie (mais délai de plusieurs semaines avant qu'elle n'apparaisse);
- des fasciculations et des crampes (non spécifiques, mais fréquentes);
- des ROT réduits ou abolis (s'ils existent des ROT dans les territoires atteints).

a. Atteinte de la corne antérieure (neuronopathie motrice)

- Déficit purement moteur des muscles commandés par ce niveau médullaire (ex. : atteinte du grand glutéal et du triceps sural pour une atteinte de niveau S1 de la moelle).
- Amyotrophie (après quelques semaines).
- Crampes et fasciculations

b. Atteinte radiculaire

- Déficit moteur correspondant au territoire de la racine touchée (ex. : atteinte du moyen glutéal et du tibial antérieur lors d'une atteinte L5).
- Déficit sensitif (à tous les modes) dans le territoire de la racine touchée.
- Trajet douloureux spécifique (figure 5.7).
- Abolition du ROT (s'il existe) correspondant à la racine atteinte (attention : pas d'abolition de ROT lors de l'atteinte de la racine L5, car pas de réflexe L5).

c. Atteinte de la queue de cheval (atteinte pluriradiculaire en dessous de L2)

- Déficit moteur périphérique des membres inférieurs.
- Déficit sensitif des membres inférieurs et du petit bassin (**anesthésie en selle**).
- Abolition des ROT aux membres inférieurs.
- Atteinte des sphincters (incontinence urinaire et fécale).

d. Atteinte tronculaire

- Déficit moteur correspondant au territoire du tronc nerveux en aval de la zone touchée (ex. : atteinte de l'extension des doigts et du poignet, mais pas du triceps brachial lors d'une atteinte du nerf radial au niveau de la gouttière radiale).
- Déficit sensitif correspondant au territoire du tronc nerveux en aval de la zone touchée.
- Abolition des ROT concernés par le tronc nerveux touché.

Atteinte de la racine L5

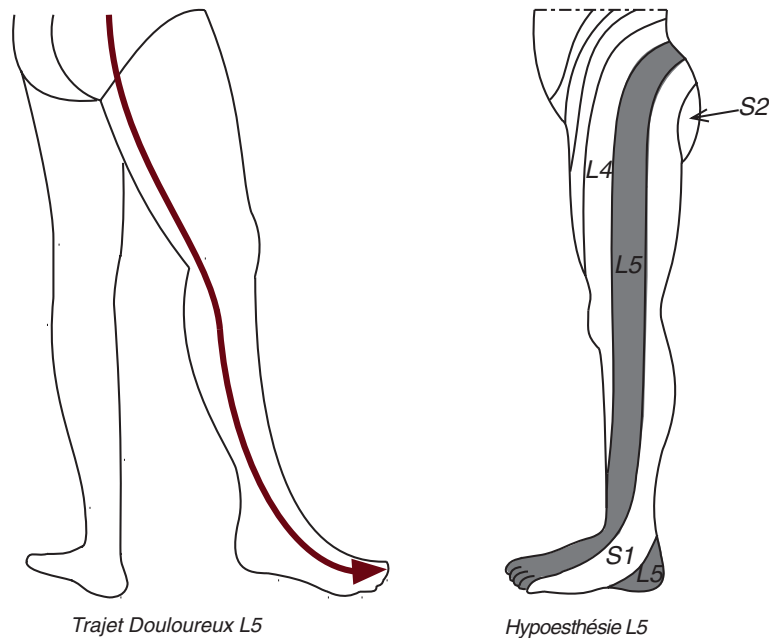


Fig. 5.7. A Atteinte de la racine L5.

e. Atteinte pluri-tronculaire (mononeuropathie multiple ou multinévrite)

- Déficit moteur correspondant aux territoires de plusieurs troncs nerveux, touchés simultanément ou de façon rapprochée dans le temps.
- Déficits sensitifs correspondant aux territoires des troncs nerveux touchés.
- Abolition des ROT dans les territoires touchés.

f. Polyneuropathie (polynévrite)

- Le plus souvent de répartition dite « longueur dépendante » : intensité de l'atteinte proportionnelle à la longueur des neurones atteints.
- Prédominance clinique de l'atteinte sensitive (épicritique et nociceptive).
- Atteinte le plus souvent symétrique.
- Abolition ou réduction des ROT en fonction de l'étendue de l'atteinte (abolition des achilléens, puis éventuellement des rotuliens, bicipitaux et tricipitaux).

g. Poly-radiculo-neuropathie (polyradiculonévrite)

- Atteintes motrice et sensitive le plus souvent bilatérales et symétriques, à la fois proximales et distales.
- ROT abolis de façon diffuse.

h. Atteinte des ganglions rachidiens (neuronopathie sensitive ou ganglionopathie)

- Atteinte purement sensitive.
- Pas de répartition de l'atteinte sensitive analysable en termes de troncs et racines ou de type longueur-dépendante.
- Atteinte parfois très étendue, parfois très multifocale.

Au terme de cette analyse, la localisation de l'atteinte est le plus souvent possible. Cette étape est primordiale dans la démarche diagnostique, car elle permet de restreindre les causes possibles et guide les examens complémentaires nécessaires (voir [figure 5.8](#)).

Attention

Dans les premiers jours d'une atteinte aiguë de la voie pyramidale (ex. : accident vasculaire cérébral), une paralysie flasque est fréquente avec abolition des réflexes tendineux et hypotonie (« sidération »). C'est en moyenne entre la première et la troisième semaine que se développe l'hypertonie spastique.

À retenir

- Un déficit spastique est **toujours** d'origine centrale.
- Un déficit flasque est le plus souvent d'origine périphérique, mais il peut s'agir d'une atteinte centrale (à la phase initiale lors d'une lésion aiguë de la voie pyramidale).

Attention

Une paraparésie peut être en rapport avec une lésion cérébrale bifrontale paramédiane (infarctus cérébral antérieur bilatéral, méningiome de la faux du cerveau) qu'il faudra savoir rechercher en cas de normalité des explorations médullaires.

Attention

Lors d'une lésion d'un segment de moelle, l'atteinte sera de type périphérique au niveau de la lésion (syndrome lésionnel), car il y a destruction des motoneurones de la corne antérieure et une atteinte des fibres sensibles à cet étage. En dessous de la lésion, l'atteinte sera de type central (syndrome sous-lésionnel), avec déficit moteur, spasticité et ROT vifs et diffusés. Le syndrome lésionnel est surtout visible lorsque la lésion est située au niveau des renflements cervical ou lombaire, car le déficit, l'amyotrophie et l'abolition éventuelle d'un ROT seront évidents.

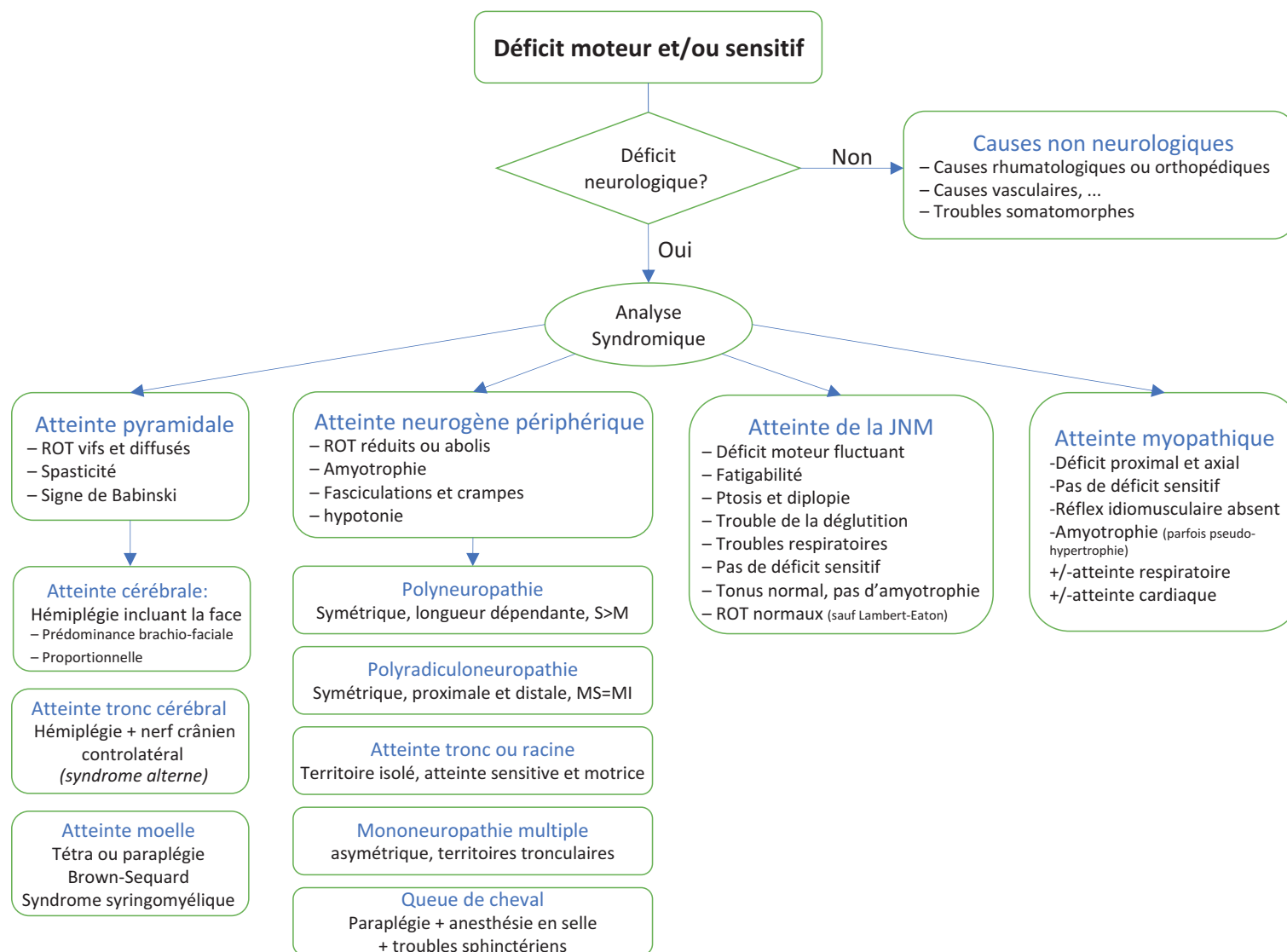


Fig. 5.8. A Analyse syndromique et topographique.

(Source : création de l'auteur.)

IV. Orientation étiologique et hiérarchisation des examens complémentaires

A. Orientations diagnostiques

Après avoir déterminé la localisation de l'atteinte, la démarche diagnostique s'appuiera sur les circonstances de cette atteinte pour parvenir au diagnostic, ou au moins en limiter les étiologies.

Ainsi, on précisera le type de survenu :

- brutale ;
- en quelques jours ou quelques semaines ;
- insidieusement sur plusieurs mois ou plusieurs années.

Puis on déterminera l'évolution :

- stable ;
- lente ou rapide ;
- à rechutes ;
- en amélioration.

Enfin, on tiendra compte du terrain :

- l'âge du patient et son sexe ;
- les antécédents personnels et familiaux ;
- les signes et symptômes extraneurologiques (AEG, lésions cutanées ou articulaires...).

Une atteinte brutale (en quelques minutes ou quelques heures) oriente essentiellement vers une **origine vasculaire** (en dehors des traumatismes).

Une atteinte rapide (en quelques jours ou quelques semaines) oriente prioritairement vers une **origine inflammatoire, infectieuse ou tumorale**.

Une atteinte lente (en plusieurs mois ou années) oriente vers une **origine dégénérative, parfois héréditaire**.

L'analyse syndromique des troubles, de leurs localisations et des circonstances de survenues permet de générer des hypothèses étiologiques. Ces dernières seront confirmées ou infirmées par la réalisation d'examens complémentaires adaptés.

B. Examens complémentaires

Aucun examen complémentaire n'est réalisé systématiquement. Leur demande et leur ordre dépendent des hypothèses étiologiques formulées à partir des données de l'anamnèse et de l'examen clinique.

1. Imagerie du système nerveux central

L'IRM est l'examen de référence des atteintes du système nerveux central. Le niveau d'exploration (cerveau, moelle spinale) sera précisé en fonction des hypothèses topographiques. Les différentes séquences IRM possibles seront déterminées par les hypothèses diagnostiques envisagées. En cas de contre-indication (Pacemaker, éclats ferromagnétiques intraoculaires ...), l'IRM pourra être remplacée par un scanner.

L'IRM permet de rechercher :

- au niveau cérébral : une lésion vasculaire (ischémie ou hématome), tumorale, infectieuse, inflammatoire expliquant le déficit. La présence d'autres lésions peut aider au diagnostic (ex. : multiples hypersignaux periventriculaires dans la sclérose en plaques) ;

- au niveau médullaire : une lésion extra-axiale (ex. : compression osseuse dans la myélopathie cervicoarthrosique), intra-axiale mais extramédullaire (méningiome, schwannome) ou intramédullaire (tumeur gliale, épépendymome, plaque de démyélinisation, lésion vasculaire).

2. Électroneuromyogramme

L'électroneuromyogramme (ENMG) est l'examen de référence pour les atteintes du système nerveux périphérique. Il permet de confirmer l'existence d'une atteinte des nerfs périphériques, d'une anomalie de la jonction neuromusculaire ou d'une atteinte musculaire.

a. Suspicion d'atteinte du système nerveux périphérique

Les principaux paramètres étudiés par l'ENMG sont :

- en détection : la recherche de tracés neurogènes (appauvris et accélérés) ;
- en stimulodétection : les amplitudes motrices et sensitives distales, les vitesses de conduction motrices.

L'ENMG en détection confirme le caractère neuropathique (neurogène) de l'atteinte. Il permet de préciser :

- l'extension des lésions (racines touchées, mononeuropathie ou mononeuropathies multiples, atteinte de répartition longueur-dépendante, etc.) ;
- le mécanisme de l'atteinte du nerf :
 - atteinte axonale : potentiels moteurs et sensitifs distaux diminués, mais vitesses de conduction motrice relativement préservées,
 - atteinte démyélinisante : vitesses de conduction motrice diminuées et potentiels sensitifs distaux relativement préservés ; présence de blocs de conduction ;
- le niveau de compression d'un nerf : par exemple, atteinte au canal carpien pour le nerf médian, compression au coude pour le nerf ulnaire, compression au genou pour le nerf fibulaire commun.

b. Suspicion d'atteinte de la jonction neuromusculaire

L'ENMG recherche un bloc neuromusculaire par stimulation répétée :

- chute de l'amplitude motrice (décrément) lors de la stimulation répétitive à 3 Hz.

En cas d'atteinte présynaptique (syndrome de Lambert-Eaton, botulisme), il existe de plus une forte augmentation d'amplitude (incrément) lors de la stimulation à haute fréquence (ou après un effort bref).

c. Suspicion d'atteinte musculaire

L'ENMG recherche une atteinte myogène :

- en détection, tracés myogènes : trop riches pour l'effort, faits de potentiels de faibles amplitudes, brefs et polyphasiques ;
- en stimulodétection : amplitudes motrices basses, mais amplitudes sensitives normales.

3. Ponction lombaire

Elle est effectuée en cas d'atteinte proximale ou de suspicion d'atteinte inflammatoire ou infectieuse du SNP (polyradiculonévrite aiguë, méningoradiculite), ou d'atteinte inflammatoire ou infectieuse du SNC (sclérose en plaques, notamment).

4. Examens biologiques sanguins

Ils sont demandés au cas par cas. Très divers, mais en fonction du contexte ils peuvent être d'une aide déterminante pour le diagnostic positif (enzymes musculaires élevées pour une atteinte musculaire) ou étiologique (diabète révélé par une polyneuropathie ; anticorps spécifiques d'une encéphalite, etc.).

5. Biopsies

Musculaires ou neuromusculaires, elles permettent la confirmation histologique d'un syndrome neurogène périphérique ou myogène et peuvent apporter des arguments clés pour le diagnostic étiologique.

La biopsie neuromusculaire ne se conçoit qu'en cas d'atteinte des fibres sensibles à l'examen clinique et à l'ENMG. À la différence de la biopsie musculaire, elle peut être source de complications (zone d'hypoesthésie séquellaire sur la face dorsale du pied après biopsie, difficultés de cicatrisation, etc.). Elle se discute en milieu neurologique, au cas par cas, en fonction de l'âge, de l'évolutivité de l'atteinte et des hypothèses diagnostiques (accessibilité à une thérapeutique) (cf. [chapitre 8](#), item 98).

C. Stratégie d'utilisation des examens

Ils sont choisis en fonction de l'hypothèse topographique et étiologique. Un algorithme décisionnel est proposé dans la [figure 5.9](#).

1. Hémiplégie

Une imagerie cérébrale (IRM) est à réaliser dans tous les cas.

2. Tétraplégie et paraplégie centrales

On effectue une IRM médullaire de niveau ciblé, éventuellement complétée par une ponction lombaire (en l'absence de compression médullaire et en fonction du mécanisme étiologique suspecté). En cas de normalité de l'IRM médullaire, une IRM cérébrale devra être demandée pour éliminer une atteinte bilatérale.

En cas de paraplégie périphérique, une IRM centrée sur la queue de cheval est réalisée.

Se souvenir que l'atteinte médullaire est habituellement plus haut située que ne le laisse supposer le niveau sensitif, surtout initialement.

3. Atteinte simultanée ou installée rapidement de plusieurs troncs nerveux

L'ENMG est réalisé en urgence pour confirmer une mononeuropathie multiple ; un diabète et une vascularite sont recherchés, une biopsie neuromusculaire discutée.

4. Atteinte sensitive/motrice rapide, symétrique, ascendante des membres

ENMG et ponction lombaire sont effectués à la recherche d'une polyradiculonévrite aiguë, en sachant que ces examens peuvent être normaux les premiers jours.

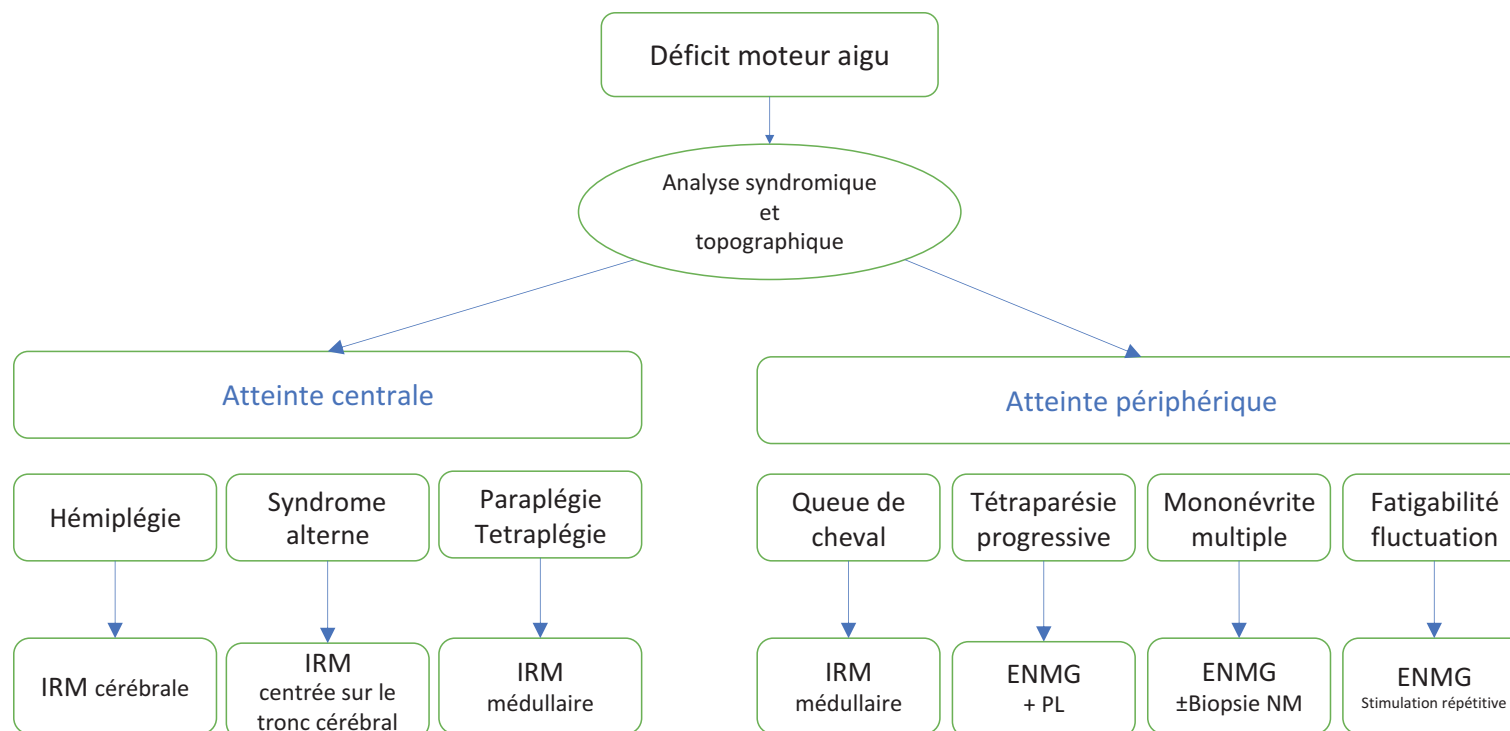


Fig. 5.9. A Stratégies des examens devant un déficit moteur aigu.

(Source : création de l'auteur.)

5. Fatigabilité fluctuante des membres

L'ENMG recherche un bloc neuromusculaire en faveur d'une myasthénie.

6. Autres

D'autres situations fréquentes nécessitent des examens dans des délais moins urgents.

- Atteinte sensitive/motrice progressive et symétrique des membres :
 - ENMG pour confirmer une polyneuropathie ;
 - examens biologiques à visée étiologique (recherche de diabète, syndrome inflammatoire, gammopathie monoclonale, carence vitaminique...).
- Atteinte motrice proximale, progressive et symétrique des membres :
 - ENMG à la recherche d'une atteinte musculaire ou d'un bloc neuromusculaire ;
 - dosage des enzymes musculaires, discussion d'une biopsie musculaire.

V. Situations diagnostiques particulières

A. Troubles moteurs ou sensitifs transitoires

Les *troubles moteurs ou sensitifs transitoires* (par définition non observés par un médecin) posent un problème particulier.

- **Accident ischémique transitoire** (AIT, ou syndrome de menace pour le cerveau) : les implications thérapeutiques et pronostiques sont telles que tout déficit moteur ou sensitif transitoire d'installation brutale sans autre cause évidente doit être exploré en urgence comme un AIT (IRM cérébrale, bilan artériel, cardiaque et d'hémostase).
- **Migraine** : l'aura sensitive suit classiquement l'aura visuelle et le mode d'installation des troubles est progressif, avec la succession caractéristique de symptômes (marche migraineuse).
- **Crise épileptique partielle** : plus rare ; caractère stéréotypé des atteintes.

Une symptomatologie négative (déficitaire) évoquera une origine ischémique, alors que les manifestations positives évoqueront plus une pathologie épileptique ou migraineuse. Le mode d'installation (brutal et maximum d'emblée en cas d'AIT ; rapidement progressif sur quelques secondes en cas d'épilepsie ; sur plusieurs minutes en cas de migraine) peut aider à différencier ces trois causes.

B. Origine multifactorielle

B Un trouble de la motilité d'un membre peut parfois être d'origine multifactorielle.

C'est le cas par exemple de complications rhumatologiques sur déficit moteur (périarthrite scapulohumérale sur hémiparésie, etc.) ou de l'apparition d'un trouble d'origine psychique sur un déficit neurologique authentique. Distinguer la part de chacune de ces origines relève de l'expérience clinique et du résultat d'investigations ciblées.

VI. Complications d'un déficit moteur ou sensitif d'un membre

- Ⓐ Ces complications sont nombreuses et nécessitent des mesures préventives.

A. Complications générales

Les complications générales sont les plus redoutables et surviennent surtout en cas de déficit des membres inférieurs.

- **Complications thromboemboliques** chez un patient confiné au lit. Les mesures de prévention d'une thrombophlébite d'un membre inférieur doivent être mises en place très rapidement : anticoagulation à doses préventives, mobilisation et stimulations mécaniques du retour veineux ; tout essoufflement, douleur basithoracique, malaise doit faire craindre une embolie pulmonaire chez ces patients exposés.
- **Complications bronchopulmonaires** par encombrement – favorisé par l'alitement –, et parfois des fausses routes.
- **Chutes** lors de la reprise de la marche ou lors de l'aggravation du déficit (PRNA), par déficit moteur ou trouble proprioceptif sévère, avec risque de fracture ou de traumatisme crânien.

B. Complications locorégionales

Les complications locorégionales sont également fréquentes.

- **Escarres** (talons, sacrum), prévenues par les modifications régulières du positionnement au lit (décubitus latéral alterné), les massages cutanés pluriquotidiens, la mobilisation du membre paralysé et le matériel de décharge (coussins de formes diverses, matelas à eau).
- **Enraidissement** d'un membre déficitaire avec risque de rétraction (sur hypertonie pyramidale, notamment) et de complications ostéoarticulaires : périarthrite, notamment scapulo-humérale, ostéome para-articulaire, notamment au coude et au genou. La lutte contre la spasticité passe par une prise en charge en kinésithérapie avec mobilisation et parfois l'injection de toxine botulique.
- **Algoneurodystrophie** du membre supérieur, dont la prévention passe par une prise en charge en kinésithérapie douce indolore ; une fois la complication apparue, le traitement fait appel au repos, au refroidissement du membre.
- **Traumatisme** d'un membre porteur d'un déficit sensitif : brûlures non perçues à la main, troubles trophiques au pied (mal perforant).

Le traitement est essentiellement préventif (mobilisation précoce, prévention d'attitude vicieuse [pied équin]), parfois curatif (intervention sur tendons rétractés).

Points clés

- Un trouble de motilité d'un membre peut avoir des causes neurologiques ou non neurologiques.
- L'orientation étiologique face à un déficit moteur ou sensitif nécessite un diagnostic topographique préalable, dont dépendent les investigations complémentaires qui doivent être ciblées.
- De nombreuses complications peuvent survenir après un déficit moteur ou sensitif, nécessitant des mesures préventives adaptées.
- Une rééducation fonctionnelle est toujours requise.

Item 93 – Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Comprendre les principaux déficits et incapacités secondaires à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Eléments physiopathologiques	Connaître l'anatomie et la physiopathologie des lésions médullaires et d'un syndrome de la queue de cheval	
A	Diagnostic positif	Savoir faire le diagnostic clinique d'une compression médullaire	Décrire les principaux symptômes révélateurs. Diagnostiquer et décrire la sémilogie clinique du syndrome radiculaire lésionnel et le syndrome sous lésionnel
A	Examens complémentaires	Savoir hiérarchiser les examens complémentaires devant une suspicion de compression médullaire	
B	Examens complémentaires	Savoir faire le diagnostic d'une compression médullaire à l'imagerie	
B	Contenu multimédia	Exemple IRM typique de compression médullaire	Savoir reconnaître sur une IRM le cordon médullaire, la queue de cheval et les structures avoisinantes
B	Étiologies	Connaître les étiologies d'une compression médullaire	Différencier les causes extradurales, intradurales et extramédullaires, ainsi qu'intramédullaires
B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic différentiel	

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Diagnostic positif	Connaître les formes topographiques	Savoir mettre en évidence les éléments cliniques des différents niveaux de compression médullaire dorsale, cervicale basse, cervicale haute
A	Identifier une urgence	Savoir identifier des situations d'urgence devant une compression médullaire	
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des situations d'urgence devant une compression médullaire	
A	Diagnostic positif	Savoir faire le diagnostic clinique d'un syndrome de la queue de cheval	
A	Examens complémentaires	Savoir hiérarchiser les examens complémentaires d'un syndrome de la queue de cheval	
B	Examens complémentaires	Savoir faire le diagnostic radiologique d'un syndrome de la queue de cheval	
B	Contenu multimédia	Exemple IRM typique de syndrome de la queue de cheval	
B	Étiologies	Connaître les étiologies d'un syndrome de la queue de cheval	
B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic différentiel	
A	Identifier une urgence	Savoir identifier les situations d'urgence devant un syndrome de la queue de cheval	
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des situations d'urgence devant un syndrome de la queue de cheval	
A	Suivi et/ou pronostic	Comprendre les principaux déficits et incapacités secondaires à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval	Conséquences et handicaps principaux sans les détailler
B	Prise en charge	Connaître les principes essentiels de prise en charge des déficits, incapacités et handicap secondaire à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval	
A	Contenu multimédia	Évoquer un diagnostic de compression médullaire sur un cas vidéo	

Compression médullaire non traumatique

- I. **Rappels anatomiques**
- II. Clinique
- III. Examens complémentaires
- IV. Étiologie
- V. Diagnostic différentiel
- VI. Principes de la prise en charge

I. Rappels anatomiques

A La moelle spinale chemine du trou occipital au bord supérieur de L2 dans un canal ostéoligamentaire inextensible. Elle est plus courte que le canal rachidien, ce qui explique un décalage entre le niveau vertébral et celui du métamère médullaire (par exemple, le métamère T12 est en regard de la vertèbre T9).

De la moelle spinale émergent les nerfs spinaux, qui sortent par les trous de conjugaison.

La moelle spinale se termine par le cône terminal au niveau des dernières vertèbres thoraciques et de L1 ; les dernières racines spinales (L2 à L5 et les racines sacrées) forment la queue de cheval.

La moelle spinale est entourée par la pie-mère qui y est adhérente, puis par l'arachnoïde sous laquelle circule le LCS et la dure-mère, épaisse et résistante, qui réalise un fourreau cylindrique épais. L'espace extradural est graisseux, rempli de vaisseaux, principalement veineux.

La moelle spinale est organisée transversalement en métamères et longitudinalement en fibres longues (figure 6.1). Elles comportent des fibres sensibles et des fibres motrices :

- les fibres sensibles se répartissent principalement :
 - en voie spinothalamique (ou extralemniscate), qui véhicule la sensibilité thermoalgique et le tact protopathique : elles croisent à chaque niveau métamérique ; elles cheminent dans le cordon latéral de la moelle du côté opposé,
 - en voie lemniscate, qui véhicule le tact épicritique et la sensibilité profonde, située dans le cordon postérieur de la moelle spinal, homolatéral ; elles croiseront plus haut à la partie inférieure de la moelle allongée (bulbe) ;
- le faisceau pyramidal moteur, après avoir croisé dans la moelle allongée, descend dans le cordon latéral de la moelle spinale.

Certains éléments cliniques orientant vers une compression médullaire découlent de cette organisation anatomofonctionnelle :

- un syndrome lésionnel en regard de la compression (douleur radiculaire, déficit radiculaire) ;
- l'existence d'un niveau sensitif correspondant à la limite supérieure de l'atteinte sensitive ;
- un syndrome sous-lésionnel : dysfonctionnement de la moelle sous-jacente privée du contrôle central (déficit sensitif, déficit moteur, signes d'irritation pyramidale, hypertonie pyramidale, troubles sphinctériens) ;
- un syndrome douloureux rachidien.

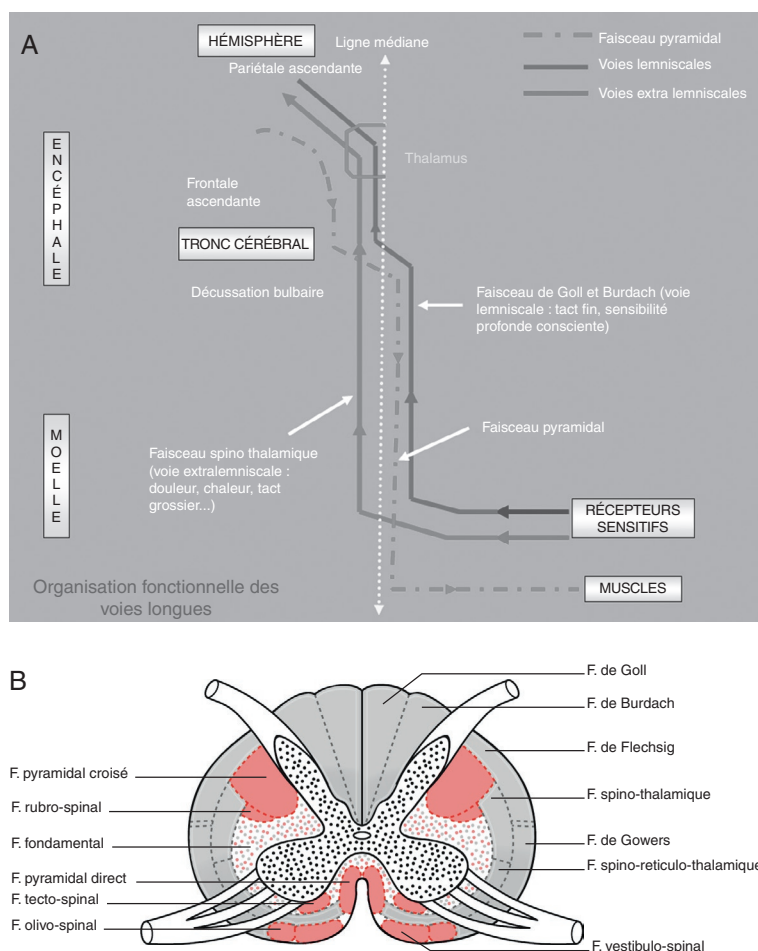


Fig. 6.1. A Moelle spinale.

A. Coupe longitudinale. B. Coupe transversale.

(Source : CEN, 2019.)

II. Clinique

La compression médullaire non traumatique doit être diagnostiquée dès les premiers signes cliniques car elle nécessite une prise en charge **urgente**.

Le diagnostic de compression médullaire non traumatique est posé sur l'existence d'un syndrome lésionnel et d'un syndrome sous-lésionnel associé le plus souvent à des signes rachidiens.

A. Syndrome radiculaire lésionnel

Il comprend :

- des *douleurs radiculaires* souvent isolées au début ; de topographie constante, signalant le dermatome lésionnel (névralgies cervicobrachiales, algies thoraciques en ceinture). Elles surviennent en éclairs, par sèves, impulsives à la toux. Elles peuvent s'estomper dans la

journée avec l'activité physique et ne se manifester qu'au repos, surtout la nuit, à heures fixes, pouvant s'atténuer à la déambulation nocturne ;

- un possible *déficit radiculaire* avec hypoesthésie en bande dans le territoire douloureux avec abolition, diminution ou inversion d'un réflexe, pouvant aboutir à un déficit moteur dans le même territoire radiculaire avec amyotrophie. Ces symptômes sont au début plus discrets à l'étage thoracique ou abdominal qu'au niveau cervical, où la névralgie cervico-brachiale est plus typique.

Il permet donc de *déterminer le niveau lésionnel* et d'orienter les explorations neuroradiologiques.

B. Syndrome sous-lésionnel

Le syndrome sous-lésionnel associe des troubles moteurs, sensitifs et sphinctériens.

1. Troubles moteurs

Syndrome pyramidal d'intensité variable :

- simple fatigabilité à la marche, difficulté à la course, maladresse en terrain accidenté, cédant à l'arrêt ;
- gêne non douloureuse correspondant à la claudication intermittente de la moelle ;
- progressivement, réduction du périmètre de marche pouvant aboutir à un confinement au fauteuil en raison d'une paraplégie ou d'une tétraplégie spastique.

Il faut noter la différence avec l'installation des signes cliniques dans un contexte de compression médullaire aiguë qui se fera initialement par un déficit moteur flasque, suivi de l'installation plus lente du syndrome pyramidal.

2. Troubles sensitifs

Ils sont retardés : picotements, fourmillements, sensations de striction, d'étau, de ruissellement d'eau glacée, de brûlures parfois exacerbées au contact. Un signe de Lhermitte est possible (décharge électrique le long du rachis et des membres à la flexion du cou).

Le patient a l'impression de marcher sur du coton ou du caoutchouc avec une gêne plus marquée lors de la fermeture des yeux (souffrance cordonale postérieure).

Le déficit sensitif n'est pas toujours complet, initialement cordonal postérieur (atteinte de la sensibilité discriminative, de la proprioception) ou spinothalamique (déficit thermoalgique).

Il existe un niveau sensitif correspondant au métamère inférieur de la compression.

Le syndrome de Brown-Séquard correspond à une souffrance d'une hémi-moelle, dissociation de sensibilité avec un syndrome cordonal postérieur (atteinte de la sensibilité épicritique et proprioceptive) et un syndrome pyramidal homolatéral à la lésion, et déficit spinothalamique du côté opposé (atteinte de la sensibilité thermoalgique) ([figure 6.2](#) et [figure 7.2](#) au [chapitre 7](#)).

3. Troubles sphinctériens

- Troubles urinaires (miction impérieuse, dysurie), sexuels ou anorectaux (constipation) sont très tardifs dans les compressions médullaires, sauf si la lésion est située dans le cône terminal.
- Dans les compressions médullaires évoluées, ils sont quasi constants.

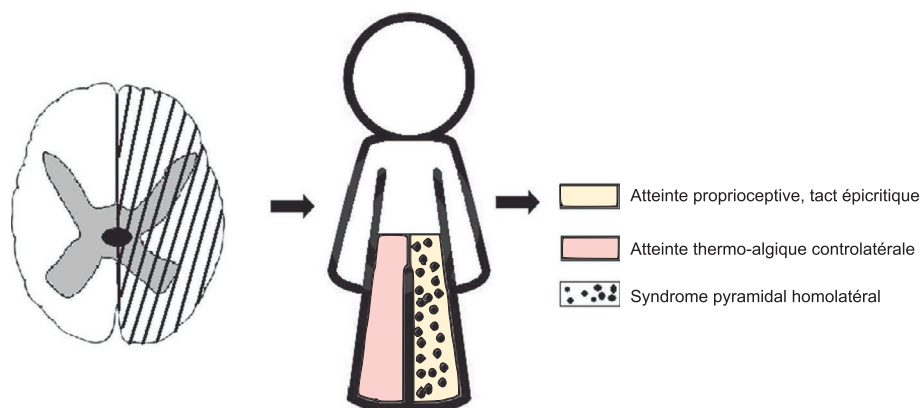


Fig. 6.2. A Syndrome de Brown-Séquard (atteinte de l'hémi-moelle).

(Source : CEN, 2019.)

C. Syndrome rachidien

- Les douleurs, permanentes et fixes, localisées ou plus diffuses, à type de tiraillement, de pesanteur ou d'enraidissement rachidien, augmentent à l'effort mais elles existent aussi au repos et la nuit.
- Elles sont peu ou pas sensibles aux antalgiques usuels.
- Une raideur segmentaire du rachis, très précoce, est à rechercher systématiquement.
- Une déformation segmentaire (cyphose, scoliose, torticolis) est possible, avec douleurs spontanées localisées accrues lors de la percussion des épineuses ou à la palpation appuyée de la musculature paravertébrale en regard de la zone lésionnelle.

Compression médullaire selon le niveau

Compression cervicale haute entre C1 et C4

B Syndrome sous-lésionnel avec tetraplégie spastique, syndrome lésionnel : paralysie diaphragmatique, paralysie du sternocléidomastoïdien, du trapèze ou hoquet signant la souffrance phrénique.

Compression cervicale basse entre C5 et T1

Paraplégie spastique et névralgie cervicobrachiale; compression entre C8 et T1 : signe de Claude Bernard-Horner homolatéral.

Compression de la moelle dorsale

Paraplégie, douleurs en ceinture thoracique associées à une anesthésie en bande.

Compression de la moelle lumbosacrée

Paralysie des quadriceps avec disparition des réflexes tendineux rotuliens, mais réflexes calcanéens (achilléens) vifs et signe de Babinski bilatéral, avec troubles sphinctériens.

Compression au niveau du cône terminal

Troubles moteurs à type de déficit de la flexion de la cuisse sur le bassin, abolition des réflexes cutanés abdominaux inférieurs, abolition du réflexe crémastérien, signe de Babinski; atteinte sphinctérienne constante et sévère et troubles sensitifs de niveau T12-L1.

Pour en savoir plus

Formes cliniques particulières

Compression médullaire chez l'enfant

C La sémiologie diffère peu de celle de l'adulte, mais il est plus difficile de mettre en évidence les douleurs rachidiennes ou radiculaires chez les petits enfants :

- classiquement, on observe : déformation rachidienne précoce, scoliose, cyphose, port de tête guindé ;
- la boiterie ou les troubles sphinctériens évoquent le diagnostic ;
- les compressions médullaires tumorales peuvent s'exprimer par un tableau d'hypertension intracrânienne avec œdème papillaire, hémorragie méningée ou hydrocéphalie.

Compression médullaire selon l'évolution

L'évolution est imprévisible, le plus souvent lentement progressive. Une décompensation rapide, en quelques heures, peut survenir lorsque la compression est suffisante pour entraîner une décompensation vasculaire, responsable d'une ischémie médullaire (pronostic fonctionnel sombre).

III. Examens complémentaires

A Une ponction lombaire peut aussi être à l'origine d'une décompensation brutale et doit être proscrite devant un tableau de compression médullaire en l'absence d'IRM.

A. IRM

L'IRM est l'**examen urgent de première intention** (séquences T1, T2, sans puis avec injection de gadolinium) :

- **B** étude du cordon médullaire dans les deux plans de l'espace (sagittal et axial) et observation des structures avoisinantes ;
- détermination du niveau médullaire concerné et de la topographie lésionnelle, épidurale, intradurale extra- ou intramédullaire. En cas de processus compressif épidural, les anomalies squelettiques avoisinantes devront être recherchées ;
- tumeurs intradurales extramédullaires : masses arrondies ovoïdes jouxtant la moelle spinale ;
- lésions intramédullaires : élargissement du cordon médullaire (lésion médullaire dont l'aspect dépend de l'étiologie).

L'IRM précise la cartographie du processus tumoral : hauteur, dimension, rapports avec les structures avoisinantes. La nature pleine ou kystique oriente l'étiologie. S'il y a rehaussement par injection de gadolinium, une origine tumorale, inflammatoire ou, plus rarement, infectieuse est évoquée.

Elle permet également de juger du degré de rétrécissement pour évaluer le risque potentiel de souffrance médullaire suraiguë redoutée dans des compressions médullaires lentes.

B. Autres examens (seulement et/ou en complément de l'IRM)

1. Scanner et myéloscanner

a. Scanner en complément de l'IRM

B Il recherche et précise des modifications osseuses : calcifications, érosion d'un pédicule, élargissement d'un trou de conjugaison, élargissement du diamètre transversal ou antéropostérieur du canal rachidien, aspect lytique ou condensant vertébral aboutissant à une vertèbre ivoire ou à un tassement.

b. Myéloscanner en cas de contre-indication à l'IRM

B Coupes de scanner rachidien après injection intradurale (par ponction au niveau lombaire ou sous-occipital, selon la topographie de l'atteinte) de produit de contraste permettant de visualiser les rapports de la moelle spinale avec les structures adjacentes dont le rachis.

2. Radiographies rachidiennes simples

A Elles ne sont plus réalisées, **B** car remplacées par le scanner ; elles sont utiles en dynamique parfois pour rechercher une instabilité (clichés en flexion et extension).

3. Potentiels évoqués somesthésiques et moteurs

B Ils apprécient l'état fonctionnel des voies lemniscales et pyramidales, mais **A** ne constituent pas un instrument diagnostique de première intention.

IV. Étiologie

A. Causes extradurales

1. Métastases néoplasiques vertébrales et épидurites métastatiques

- B** Les causes extradurales sont dominées par les **métastases néoplasiques vertébrales** pouvant être compliquées d'une épидurite métastatique (figure 6.3) :
 - cancers primitifs les plus fréquents retrouvés : poumon, sein, prostate, rein ;
 - envahissement néoplasique vertébro-épidural fréquemment rencontré au cours d'hémopathies malignes : lymphomes non hodgkiniens, leucémies aiguës, myélomes.
- Les épидurites métastatiques peuvent également survenir indépendamment d'une atteinte osseuse.
- Les *tumeurs vertébrales bénignes* (hémangiome, chondrome) ou primitivement malignes (sarcome) sont rares.

2. Myélopathie cervicarthrosique

- Compression médullaire lente cervicale.
- Patients de plus de 40 ans aux antécédents de névralgies cervicobrachiales, de torticolis, de traumatismes rachidiens cervicaux.
- Syndrome sous-lésionnel : syndrome pyramidal spastique progressif avec troubles sensitifs subjectifs (signe de Lhermitte).

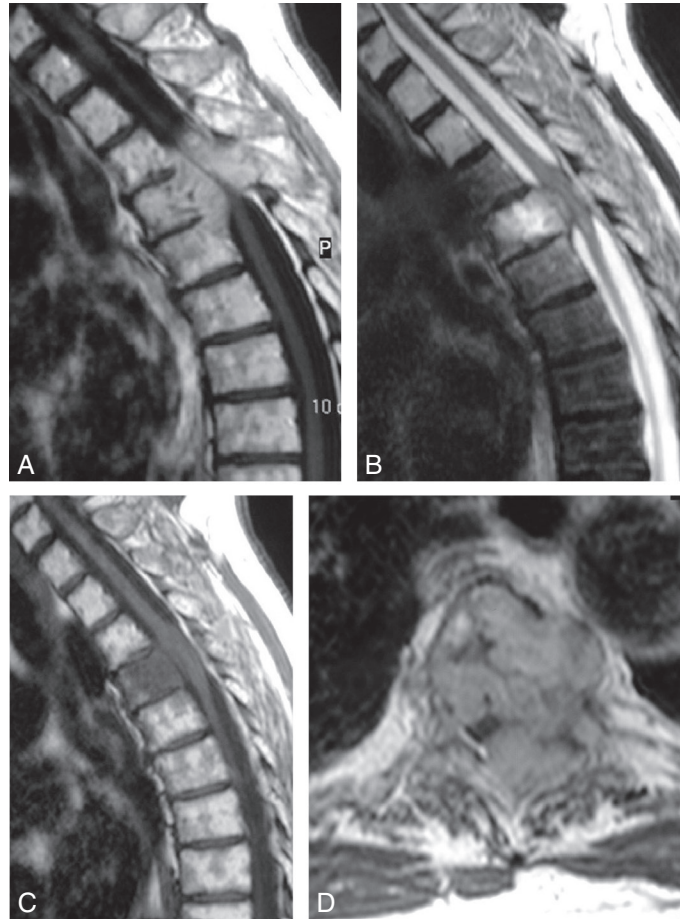


Fig. 6.3. B Métastase vertébrale avec épidurite.

Lésion osseuse développée au niveau du corps de T4, massivement étendue aux pédicules et à l'arc postérieur à gauche (coupe axiale), en hyposignal T1, en hypersignal T2, fortement rehaussée après injection de gadolinium. Extension intracanaulaire épidurale avec compression et engainement médullaires. Les espaces liquidiens péri-médullaires sont totalement effacés en regard de la compression. À noter, le respect des disques intervertébraux sus- et sous-jacents.

A. T1 sagittal après injection. B. T2 sagittal. C. T1 sagittal. D. T1 axial après injection. (Source : CEN, 2019.)

- Syndrome lésionnel : signes sensitifs et moteurs avec aréflexie, amyotrophie sur un ou les deux membres supérieurs.
- L'IRM confirme la cervicarthrose avec étroitesse du canal cervical et arthrose préférentiellement sur la partie inférieure du rachis cervical (figure 6.4), hypersignal T2 intramédullaire fréquemment observé.

3. Hernie discale

Préférentiellement au niveau cervical.

Elle peut être une étiologie de compression médullaire extradurale (figure 6.5).

4. Spondylodiscites et épidurites infectieuses

À l'origine d'une compression médullaire extradurale (si bacille de Koch, il s'agit du mal de Pott) (figure 6.6).

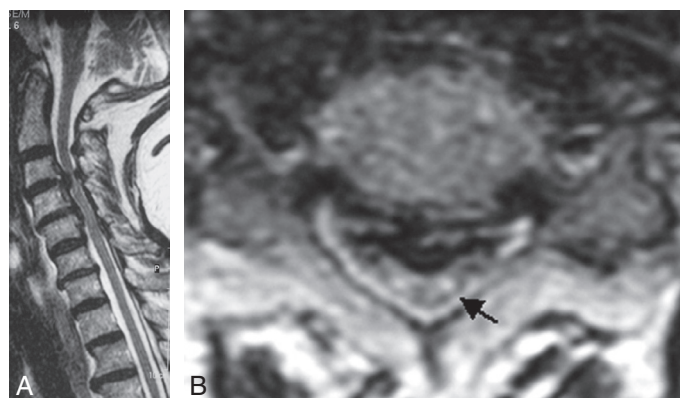


Fig. 6.4. B Myélopathie cervicarthrosique.

Sténose du canal cervical en C4-C4 et en C4-C5, d'origine dégénérative avec éperons osseux antérieur et postérieur en C3-C4 en hyposignal (grande flèche).

Les espaces liquidiens pérимédullaires sont effacés sur deux étages et la moelle est laminée. Il existe un hypersignal intramédullaire en regard de l'interligne C3-C4 témoignant d'une souffrance ischémique liée à la compression chronique de la moelle (petite flèche).

A. T2 sagittal. B. T2 axial. (Source : CEN, 2019.)

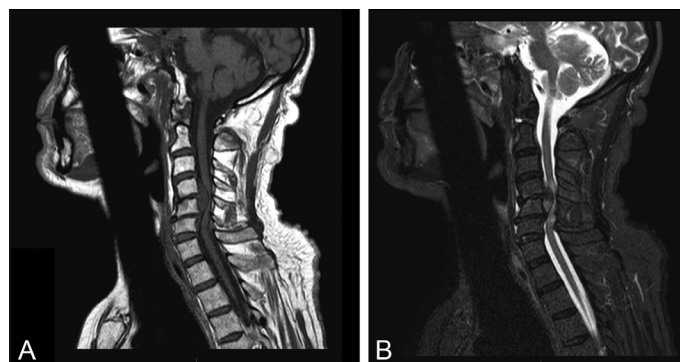


Fig. 6.5. B Compression médullaire due à une hernie discale exclue en C5-C6.

Les espaces liquidiens pérимédullaires sont laminés. Compression médullaire avec hypersignal intramédullaire en regard témoignant d'une souffrance, en absence d'anomalie osseuse associée.

A. Sagittal T1. B. Sagittal T2. (Source : CEN, 2019.)

5. Hématome épidural

Lors d'un traitement avec anticoagulants ou après une ponction lombaire pouvant entraîner une compression médullaire.

B. Causes intradurales extramédullaires

Elles sont dominées par les tumeurs bénignes.

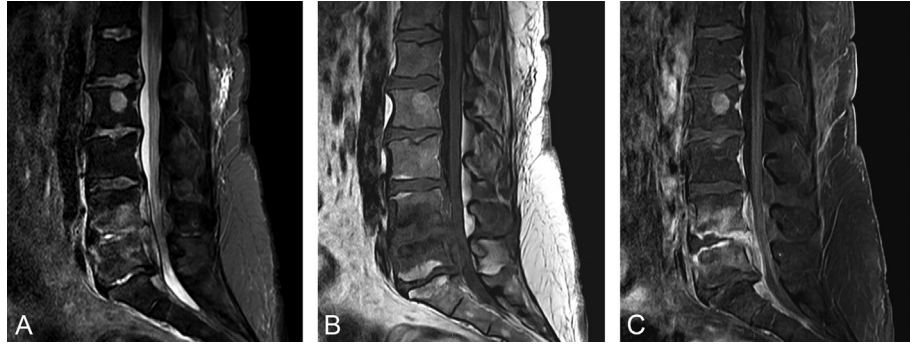


Fig. 6.6. B Compression de la queue de cheval liée à une spondylodiscite infectieuse (ici à staphylocoques).

Hyposignal T1/hypersignal T2 des plateaux vertébraux en L4 et L5, en miroir, prenant le contraste après injection, avec spondylodiscite du disque et collection centimétrique intradiscale, atteignant l'espace épidural antérieur (épidurite comprimant la queue de cheval en regard). Intégrité des autres corps vertébraux (angiome vertébral bénin en L2).

A. Sagittal T2. B. et C. Sagittal T1 sans puis avec injection de gadolinium FAT-SAT. (Source : CEN, 2019.)

1. Méningiomes

- Femmes de plus de 50 ans avec compression médullaire lente typique s'exprimant par des troubles de la marche progressifs associés à un modeste syndrome lésionnel radiculaire.
- Localisation tumorale thoracique dans les deux tiers des cas.
- L'IRM confirme la localisation intradurale extramédullaire habituellement postérieure avec une lésion à limite nette, de taille ovoïde, allongée selon le grand axe rachidien. L'implantation tumorale se fait sur la dure-mère (figure 6.7).

2. Neurinomes

- Ils concernent autant les hommes que les femmes de tout âge, localisation cervicale (un cas sur deux), thoracique (un cas sur quatre) et lombaire (un cas sur quatre).
- Compression médullaire lente, mais avec un syndrome radiculaire marqué et des douleurs.
- Radiographies rachidiennes : élargissement du trou de conjugaison.
- IRM : tumeur située sur une racine spinale, le plus souvent dorsale. Le neurinome apparaît en hypersignal en T2 (aspect d'un sablier) (figure 6.8).
- Ils peuvent survenir dans le cadre d'une neurofibromatose de von Recklinghausen, surtout s'il existe plusieurs neurinomes, des signes cutanés (taches café-au-lait), des antécédents familiaux (figure 6.9).

3. Arachnoïdites

- Réaction inflammatoire des leptoméniges engainant la moelle spinale.
- Suites de méningite, de traumatisme ou de maladies inflammatoires (sarcoïdose).

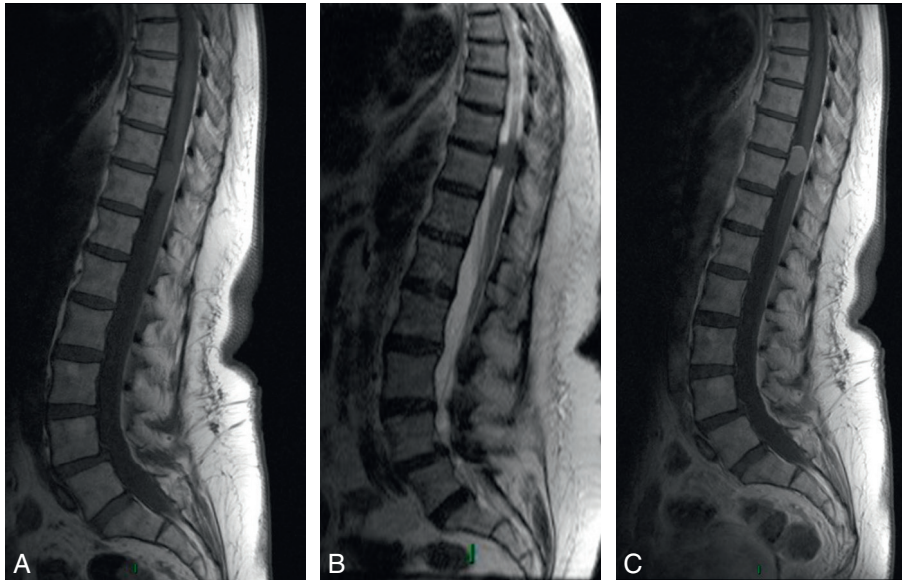


Fig. 6.7. B Méningiome de niveau thoracique T10-T11.

Formation nodulaire en regard de T10-T11, épidurale antérieure, responsable d'une compression médullaire, le cordon médullaire étant refoulé et comprimé en arrière.

A. En isosignal T1. B. Discret hypersignal STIR. C. Se rehaussant de façon intense et homogène avec épaissement méningé adjacent, en queue-d'aronde.

(Source : CEN, 2019.)

C. Causes intramédullaires

1. Tumeurs

Les causes intramédullaires sont dominées par les tumeurs qui, dans les deux tiers des cas, sont :

- soit des **épendymomes** (figure 6.10) ;
- soit des **astrocytomes** (figure 6.11).

2. Malformations vasculaires (*cavernome, angiome, fistule artérioveineuse durale périmédullaire*)

- Compression médullaire lente ou hyperpression veineuse (fistule) (figure 6.12), avec un risque hémorragique et ischémique potentiel.
- L'IRM et, parfois, l'artériographie médullaire (fistule, angiome) visualisent la malformation vasculaire, en établissent le type précis et orientent ainsi la stratégie thérapeutique.

3. Syringomyélie

- Il s'agit d'une cavité intramédullaire (figure 6.13).
- Douleurs (névralgie cervicobrachiale, épaule et bras, à type d'étau ou de brûlures), syndrome suspendu – c'est-à-dire ne touchant qu'une fraction des métamères – au niveau des membres supérieurs le plus souvent avec déficit moteur, amyotrophie, aréflexie, hypoesthésie dissociée (purement thermoalgique, (figure 6.14) suspendue, scoliose dans un tiers des cas.

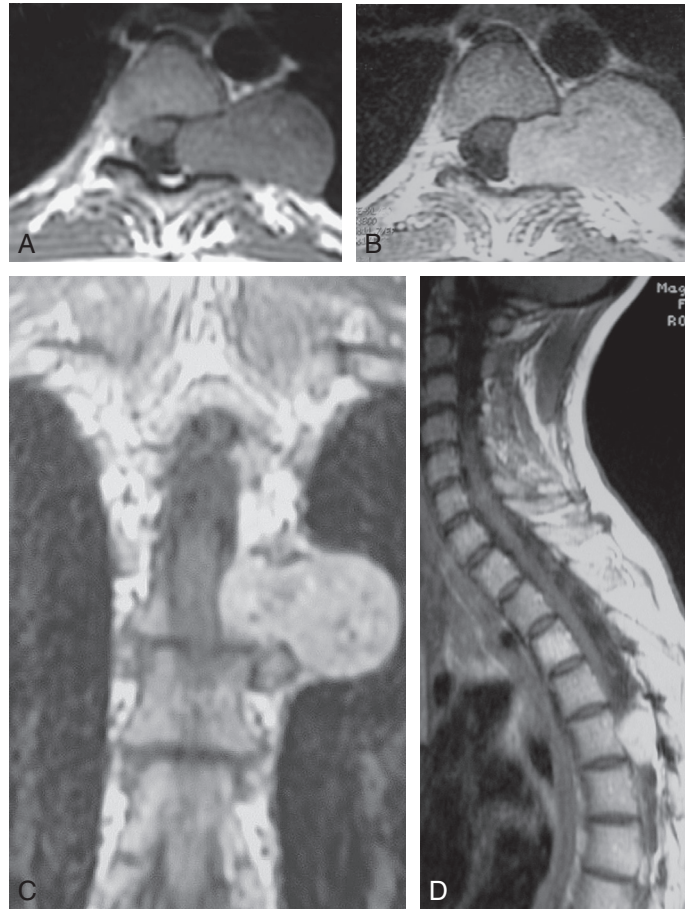


Fig. 6.8. B Neurinome « en sablier » thoracique T5-T6 gauche.

Lésion extramédullaire extradurale, bien limitée, en forme de sablier, développée dans le foramen intervertébral T5-T6 gauche et étendue en dehors dans les espaces paravertébraux et en dedans dans le canal rachidien avec léger effet de masse sur la moelle. Le foramen est très élargi, témoignant du développement lent de la lésion. La lésion est en hyposignal T1, en hypersignal T2 et est rehaussée de manière homogène après injection.

A. T1 axial. B. T1 axial après injection. C. T1 frontal après injection. D. T1 sagittal après injection.

(Source : CEN, 2019.)

- L'IRM met en évidence la cavité centromédullaire pouvant remonter jusqu'à la moelle allongée (bulbe).
- Il peut s'y associer une malformation d'Arnold-Chiari (les amygdales cérébelleuses s'engagent dans le trou occipital) ou un aspect d'arachnoïdite séquellaire d'infection ou d'hémorragie méningée.
- Les cavités syringomyéliques peuvent survenir également dans les suites d'un traumatisme.



Fig. 6.9. B Neurinomes multiples responsables d'une compression médullaire dans le cadre d'une neurofibromatose de type 1.

La NF1, ou maladie de von Recklinghausen, est une affection autosomique dominante, à pénétrance clinique complète mais d'expression variable, de manifestation neurocutanée cliniquement hétérogène caractérisée par des taches café-au-lait, des nodules de Lish, des lentigos sur les aisselles et sur la région inguinale, et de multiples neurofibromes, liée à l'anomalie du gène suppresseur de tumeur *NF1* (cf. chapitre 25, item 299). (Source : CEN, 2019.)



Fig. 6.10. B Épendymome cervical en regard de C4-C5.

Masse tissulaire intramédullaire centrée sur la moelle spinale cervicale en regard de C4-C5, avec une part charnue en hypersignal T2, associée à une formation kystique adjacente, avec prise de contraste. (Source : CEN, 2019.)

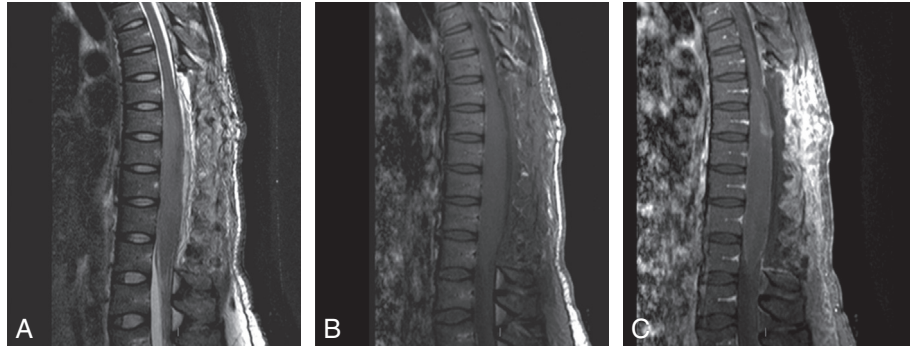


Fig. 6.11. B Astrocytome de la moelle spinale.

Volumineux processus expansif du cône terminal étendu de T8 à L1, en hyposignal T1 et T2, avec quelques prises de contraste nodulaires au sein de la lésion après injection. Pas de prise de contraste radiculaire; intégrité des corps vertébraux.

A. Sagittal T2. B. et C. Sagittal T1 sans puis après injection de gadolinium. (Source : CEN, 2019.)



Fig. 6.12. B Fistule dure médullaire.

Patient présentant un déficit des membres inférieurs avec des troubles sphinctériens d'apparition progressive. Coupe sagittale T2. Aspect de fistule dure avec un hypersignal T2 suspendu intramédullaire objectivant la souffrance médullaire chronique et le lacis vasculaire périlésionnel évoquant le drainage veineux périmédullaire. (Source : CEN, 2019.)

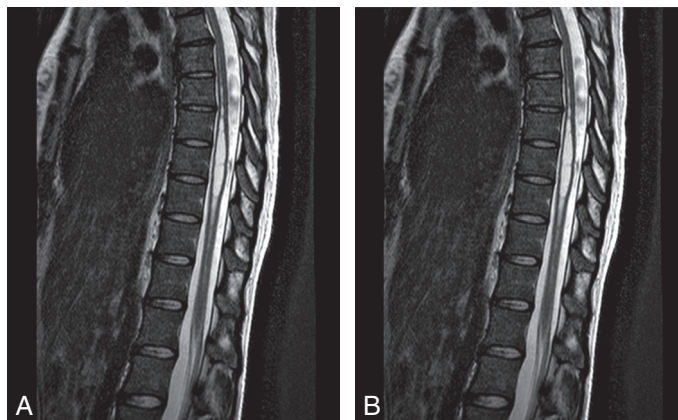


Fig. 6.13. B Syringomyélie.

(Source : CEN, 2019.)

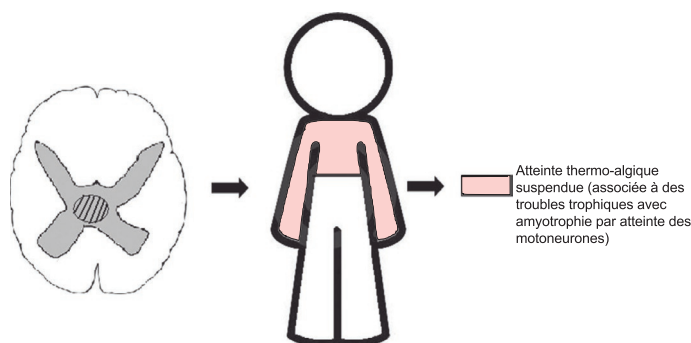


Fig. 6.14. B Syringomyélie.

Hypoesthésie « en cape » révélée par des blessures indolores à répétition. Cavitation filiforme intramédullaire, étendue de C6 à L1, dont le volume apparaît plus important en thoracique bas (avec quelques hausturations au niveau dorsal). La formation kystique apparaît centrée sur le canal épendymaire. Le cône médullaire est en place. Pas d'anomalie discovertébrale notable.

A. Sagittal T2. B. Axial T2. (Source : CEN, 2019.)

V. Diagnostic différentiel

Tout tableau clinique compatible avec une souffrance médullaire nécessite une **IRM** pour détecter une compression médullaire lente curable dans un délai rapide, car le patient reste en permanence exposé à un risque d'accident médullaire aigu, même sur un processus d'évolution lente.

Des diagnostics trompeurs peuvent simuler la compression médullaire :

- devant l'installation subaiguë d'une paraparésie ou une paralysie flasque avec aréflexie ostéotendineuse des membres associée à des troubles sensitifs mais sans trouble sphinctérien, une polyradiculonévrite aiguë peut être évoquée ;
- l'apparition d'une paraparésie spastique progressive avec d'autres signes de souffrance médullaire associés peut être le premier signe d'une sclérose en plaques, surtout de forme chronique progressive d'emblée, qui nécessitera la réalisation, en plus de l'IRM médullaire, d'une IRM encéphalique et d'une ponction lombaire ;

- la sclérose latérale amyotrophique peut simuler une compression médullaire, mais les signes sensitifs et sphinctériens sont absents. Il existe de plus des fasciculations et une amyotrophie ;
- la sclérose combinée de la moelle spinale s'observe au cours de la maladie de Biermer. Le diagnostic est biologique : macrocytose et déficit en vitamine B12.

VI. Principes de la prise en charge

A La compression médullaire constitue toujours une urgence diagnostique (IRM) et thérapeutique car le tableau peut s'aggraver en quelques heures, aboutissant à une paraplégie/tétraplégie complète et définitive. Il peut s'agir d'une urgence neurochirurgicale.

Selon l'étiologie, il peut être nécessaire de recourir à une décompression chirurgicale en urgence (laminectomie décompressive, chirurgie d'exérèse, tumorectomie, etc.), plus ou moins associée à une prise en charge complémentaire spécifique (corticothérapie, radiothérapie, antibiothérapie, etc.). Des mesures thérapeutiques associées sont souvent nécessaires (prévention des complications du décubitus, cathétérisme vésical, etc.).

B Les conséquences à long terme d'une compression médullaire peuvent nécessiter une prise en charge du déficit sensitivo-moteur et des séquelles spastiques (molécules antispastiques, rééducation fonctionnelle, cathétérisme vésical, etc.).

Points clés

- Urgence diagnostique (IRM) et thérapeutique.
- Reconnaissance rapide des formes débutantes :
 - douleurs rachidiennes ;
 - gêne motrice aux membres inférieurs.
- Compression médullaire constituée :
 - syndrome lésionnel radiculaire ;
 - syndrome sous-lésionnel (moteur, sensitif, sphinctérien) ;
 - syndrome rachidien (douleur, raideur).
- Diagnostic positif : IRM.
- Étiologie : extradurale (métastases vertébrales, myélopathie cervicarthrosique, hernie discale), intradurale et extramédullaire (méningiome, neurinome), médullaire (tumeur, malformations vasculaires).
- Diagnostic différentiel : polyradiculonévrite, sclérose en plaques, sclérose latérale amyotrophique, sclérose combinée de la moelle spinale.

Syndrome de la queue de cheval

- I. Rappels anatomiques
- II. Clinique
- III. Examens complémentaires
- IV. Étiologie
- V. Diagnostic différentiel
- VI. Principes de la prise en charge

I. Rappels anatomiques

- **A** Le syndrome de la queue de cheval correspond à la souffrance des racines de la queue de cheval en dessous du cône terminal de la moelle spinale, entre les corps vertébraux de L2 et le sacrum. Il constitue un syndrome neurogène périphérique pluriradiculaire s'exprimant par des signes au niveau des membres inférieurs et du périnée, dominé par l'importance des troubles sphinctériens.

II. Clinique

Le diagnostic est clinique, correspondant à une atteinte pluriradiculaire lombosacrée.

A. Troubles sensitifs

Douleurs fréquentes à type de radiculalgie (cruralgie, sciatalgie) ou de douleurs pluriradiculaires d'un ou des deux membres inférieurs. Des douleurs sacrées périnéales et génitales sont souvent associées, favorisées par les efforts à glotte fermée (toux, défécation). Des paresthésies ou anesthésies dans les membres inférieurs sont fréquentes, de topographie radiculaire. Une hypoesthésie périnéale, des organes génitaux externes et de l'anus est retrouvée, constituant une **anesthésie en selle**.

B. Troubles moteurs

Ils sont de topographie monoradiculaire ou pluriradiculaire uni- ou bilatérale, le plus souvent asymétriques. Le déficit moteur peut se résumer à une impossibilité de marcher sur les pointes (atteinte de la racine S1) ou sur les talons (L5) ou à une impossibilité d'étendre la jambe sur la cuisse (L3, L4) ou de fléchir la cuisse sur le bassin (L1, L2). À l'extrême, l'atteinte motrice peut aboutir à une paraplégie flasque avec amyotrophie.

C. Réflexes

L'abolition d'un ou plusieurs réflexes tendineux aux membres inférieurs est habituellement constatée; les réflexes périnéaux, anaux, bulbocaverneux, clitorido-anaux sont abolis.

D. Troubles génitosphinctériens

Ils apparaissent précocement : retard à la miction ou nécessité de pousser pour uriner. Les mictions impérieuses sont fréquentes (incontinence possible). Habituellement, ces troubles sphinctériens sont accompagnés d'une insensibilité du passage urinaire. Sur le plan anal, la constipation est plus fréquente que l'incontinence fécale. Sur le plan génital, il existe une impuissance ou une anesthésie vaginale.

Pour en savoir plus

- Selon la localisation de la compression, la sémiologie peut être variable :
 - les signes pluriradiculaires peuvent être *unilatéraux* ou, le plus souvent, *bilatéraux* mais asymétriques ;
 - dans les syndromes de la queue de cheval *lombosacrée*, il existe une souffrance des racines L5 (sciatique) et des racines sacrées (anesthésie en selle et troubles génitosphinctériens) ;
 - dans la forme *basse, sacrée*, il est constaté des douleurs sacrées, une anesthésie en selle et des troubles génitosphinctériens importants, sans signe moteur ;
 - dans les formes *médianes*, les racines qui descendent latéralement sont en général préservées. Ainsi, une compression médiane haute au niveau L2-L3 peut ne provoquer qu'une souffrance des racines sacrées.

III. Examens complémentaires

L'IRM est l'examen de choix pour visualiser la compression de la queue de cheval. Le myélo-scanner peut jouer un rôle diagnostique en cas de contre-indication à l'IRM.

L'électromyogramme mettra en évidence des signes neurogènes dans le territoire de la queue de cheval.

IV. Étiologie

- **B** Les hernies discales et les épéndymomes représentent les causes les plus fréquentes d'un syndrome de la queue de cheval :
 - les *hernies discales* s'expriment habituellement par un début brutal douloureux, déclenché par un effort faisant suite à des épisodes lombosciatalgiques ; l'IRM révèle une hernie exclue, latérale ou médiane, pouvant être associée à des lésions arthrosiques ;
 - les *épendymomes* du filum terminal sont d'évolution plus lente, mais peuvent s'accompagner d'hémorragies méningées brutales s'exprimant par une violente douleur lombaire.
- Les neurinomes, les méningiomes, les métastases, les processus infectieux sont plus rares.
- Le *syndrome du canal lombaire étroit* peut être congénital ou acquis avec des hernies discales étagées ou arthrose visualisée à l'IRM. Il s'exprime par une claudication radiculaire intermittente douloureuse, progressive à l'effort, cédant à l'arrêt de celui-ci. Il s'y associe des paresthésies et des troubles sphinctériens pouvant aboutir à un syndrome de la queue de cheval.

V. Diagnostic différentiel

- Il est constitué par l'atteinte du *cône terminal de la moelle spinale*, qui aboutit à une sémiologie assez proche, mais complétée d'un signe de Babinski (souvent retardé), d'une abolition des réflexes abdominaux inférieurs et de troubles sensitifs remontant jusqu'à un niveau T12-L1. Les réflexes tendineux ne sont pas abolis (et peuvent devenir, hors contexte aigu, pyramidaux).
- Les *polyradiculonévrites* aiguës ne présentent habituellement pas de troubles sphinctériens.
- Les syndromes plexiques lombaires par envahissement néoplasique sont visualisés par l'imagerie pelvienne.

VI. Principes de la prise en charge

A Il s'agit d'une **urgence neurochirurgicale** et sa reconnaissance impose une **IRM** en urgence et une prise en charge neurochirurgicale immédiate. Le pronostic fonctionnel, et surtout celui des troubles sphinctériens, dépend étroitement de la durée et de l'intensité de la compression des racines lombosacrées.

Le traitement est chirurgical : son objectif est de décompresser les racines lombosacrées par une laminectomie lombaire avec exérèse de la lésion compressive.

Des mesures thérapeutiques associées sont souvent nécessaires (prévention des complications du décubitus, cathétérisme vésical, etc.).

Complications des compressions médullaires non traumatiques et du syndrome de la queue de cheval

La complication la plus redoutée d'une compression médullaire non traitée est le déficit neurologique irréversible pouvant, selon la forme clinique, entraîner une para- ou tétraparésie/plégie, des troubles de la marche, une spasticité, des troubles sensitifs, des douleurs, une incontinence urinaire et fécale.

B Les conséquences à long terme d'une compression médullaire peuvent nécessiter une prise en charge du déficit sensitivo-moteur et des séquelles spastiques (molécules antispastiques, rééducation fonctionnelle, cathétérisme vésical, etc.)

Points clés

- Le syndrome de la queue de cheval correspond à une souffrance des dernières racines spinales L2-L5 et des racines sacrées formant la queue de cheval en dessous du cône terminal de la moelle spinale. Il constitue donc un syndrome neurogène pluriradiculaire du périnée et des membres inférieurs.
- Il s'agit d'une urgence diagnostique (IRM) et neurochirurgicale.
- Clinique : troubles sensitifs (membres inférieurs, anesthésie en selle), moteurs (radiculaires, membres inférieurs), réflexes tendineux abolis, troubles génitosphinctériens (dysurie, incontinence).
- Diagnostic positif : IRM.
- Étiologie : hernie discale, épéndymome, canal lombaire étroit.
- Diagnostic différentiel : syndrome du cône terminal, polyradiculonévrite.

Item 95 – Radiculalgies et syndromes canalaire

Item 96 – Neuropathies périphériques

Item 97 – Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)

Objectifs pédagogiques

Item 95. Radiculalgie et syndrome canalaire

- Savoir diagnostiquer une radiculalgie et un syndrome canalaire.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Item 96. Neuropathies périphériques

- Connaître les différentes formes de neuropathies périphériques et connaître l'orientation étiologique.
- Connaître l'urgence du diagnostic et de la prise en charge des mononeuropathies multiples.

Item 97. Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)

- Diagnostiquer un syndrome de Guillain-Barré.
- Identifier les situations d'urgence et connaître les grands principes de prise en charge.

Hierarchisation des connaissances**Item 95 – Radiculalgies et syndromes canaux**

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définir les termes de syndrome canalaire, radiculopathie et plexopathie	
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer une radiculalgie et formes topographiques	
A	Diagnostic positif	Savoir évoquer le diagnostic de plexopathie	Caractéristiques sémiologiques du syndrome de Pancoast Tobias (plexopathie infiltrative)
A	Étiologie	Connaître les étiologies des radiculalgies	
B	Diagnostic positif	Connaître les diagnostics différentiels des radiculalgies	
A	Identifier une urgence	Identifier les situations d'urgence	
A	Examens complémentaires	Indication et hiérarchisation des demandes d'examens complémentaires devant une radiculalgie ou plexopathie	
A	Prise en charge	Argumenter le traitement de première intention d'une radiculalgie non compliquée	Traitement symptomatique : traitement médicamenteux et non médicamenteux
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie des syndromes canaux	
A	Diagnostic positif	Savoir faire le diagnostic d'un syndrome canalaire	Caractéristiques sémiologiques d'un syndrome du canal carpien, d'une atteinte du nerf ulnaire au coude
A	Examens complémentaires	Indication et hiérarchisation des demandes d'examens complémentaires devant un syndrome canalaire	
A	Identifier une urgence	Savoir reconnaître les signes de gravité d'un syndrome canalaire	
B	Diagnostic positif	Connaître les diagnostics différentiels d'un syndrome canalaire	
A	Étiologies	Connaître les étiologies des syndromes canaux	
A	Diagnostic positif	Connaître les différentes formes topographiques les plus fréquentes des syndromes canaux et radiculaires	Syndrome du canal carpien, syndrome de compression du nerf ulnaire au coude
B	Diagnostic positif	Connaître les autres formes topographiques des syndromes canaux	Compression du nerf fibulaire au col de la fibule, atteinte du nerf radial dans la gouttière humérale

Item 95 – Radiculalgies et syndromes canalaire			
Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Prise en charge	Argumenter le traitement de première intention d'un syndrome canalaire non compliqué	
B	Examens complémentaires	Connaître la sémiologie IRM d'une hernie discale	Déboordement discal venant au contact du sac dural souvent latéralisé du côté symptomatique, pouvant exercer un effet de masse sur une ou plusieurs racines
B	Contenu multimédia	Exemple IRM hernie discale	
Item 96 – Neuropathies périphériques			
Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Connaître la classification et la définition des différents types de neuropathies périphériques	Mononeuropathie, mononeuropathie multiple, plexopathie, polyneuropathie, polyradiculoneuropathie, neuronopathie
A	Diagnostic positif (examen clinique, démarche diagnostique)	Faire le diagnostic d'une neuropathie périphérique	Appliquer une démarche de localisation, mécanisme physiopathologique, classification électro-clinique
A	Diagnostic positif (examen clinique, démarche diagnostique)	Faire le diagnostic d'une polyneuropathie, d'une mononeuropathie, d'une mononeuropathie multiple, d'une polyradiculoneuropathie	
B	Diagnostic positif (examen clinique, démarche diagnostique)	Faire le diagnostic d'une neuronopathie sensitive	
A	Diagnostic positif	Distinguer cliniquement neuropathie périphérique et sclérose latérale amyotrophique	Atteinte motrice pure, anomalies centrales et périphériques
A	Étiologies	Connaître les étiologies des principales polyneuropathies axonales longueur-dépendantes	Polyneuropathies des diabétiques, toxiques (médicamenteuses) et éthyliques
B	Étiologies	Connaître les étiologies des polyneuropathies axonales longueur-dépendantes plus rares	Amylose
B	Étiologies	Connaître les étiologies des principales polyneuropathies démyélinisantes	IgM à activité anti-MAG, maladie de Charcot-Marie-Tooth
B	Étiologies	Connaître les étiologies des principales neuronopathies	Neuronopathies paranéoplasiques
A	Étiologies	Connaître les étiologies des principales mononeuronopathies multiples	Vascularite du nerf

Item 96 – Neuropathies périphériques

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Identifier une urgence	Connaître l'urgence du diagnostic et de la prise en charge des mononeuropathies multiples	
B	Examens complémentaires	Avoir une stratégie d'utilisation des examens complémentaires	Explorations biologique, neurophysiologique, liquide cérébrospinal, biopsie neuromusculaire

Item 97 – Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Connaître la définition d'une polyradiculonévrite	
B	Définition	Connaître les différentes formes de polyradiculonévrites	Syndrome de Guillain-Barré, neuropathie motrice axonale aiguë
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer un syndrome de Guillain-Barré	Savoir évoquer le diagnostic de syndrome de Guillain-Barré devant l'apparition d'une parésie symétrique, étendue et sévère, prédominant initialement en proximal
B	Étiologies	Connaître l'existence d'événements déclenchants des polyradiculonévrites	
A	Diagnostic positif	Reconnaître les trois phases d'évolution d'une polyradiculonévrite	
A	Examens complémentaires	Savoir interpréter une ponction lombaire évocatrice d'un syndrome de Guillain-Barré	Savoir interpréter un LCR de syndrome de Guillain-Barré (hyperprotéinorachie marquée pauci ou acellulaire)
A	Identifier une urgence	Connaître les signes de gravité d'une polyradiculonévrite aiguë et les situations nécessitant une prise en charge en service de réanimation	Connaître les risques respiratoire, thromboembolique et cardiaque, savoir rechercher une paralysie faciale bilatérale, rechercher les troubles de la déglutition et de la phonation
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge d'un syndrome de Guillain-Barré	

L'atteinte du système nerveux périphérique est définie par l'ensemble des manifestations cliniques, électriques, biologiques et histologiques résultant d'une atteinte du neurone périphérique.

Le système nerveux périphérique est composé (figures 7.1 et 7.2) :

- *de fibres motrices efférentes* : le corps cellulaire est situé dans la corne antérieure de la moelle spinale ; l'axone quitte la moelle spinale par la racine antérieure et chemine jusqu'au muscle strié squelettique où il tient sous sa dépendance une centaine de fibres (unité motrice) ;
- *de fibres sensibles afférentes* : le corps cellulaire est situé dans le ganglion spinal de la racine postérieure ; leur destinée médullaire les oppose en trois groupes :

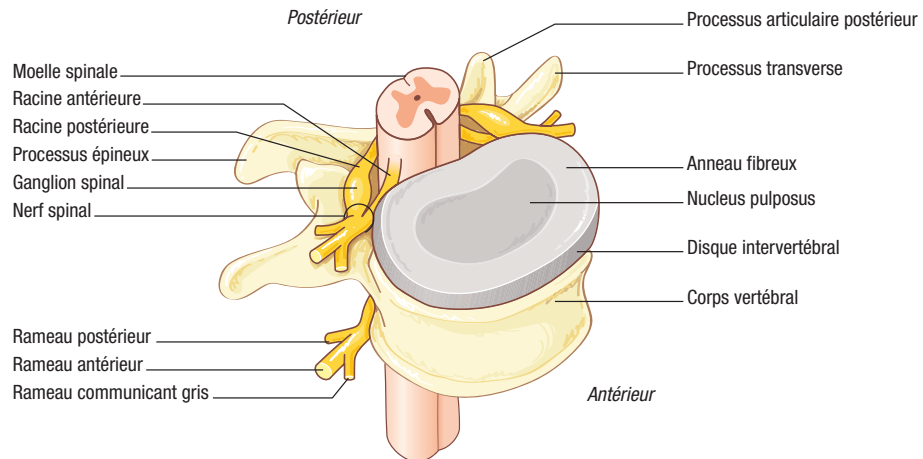


Fig. 7.1. A Système nerveux périphérique : émergence du nerf spinal de la moelle spinale.

(Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat.)

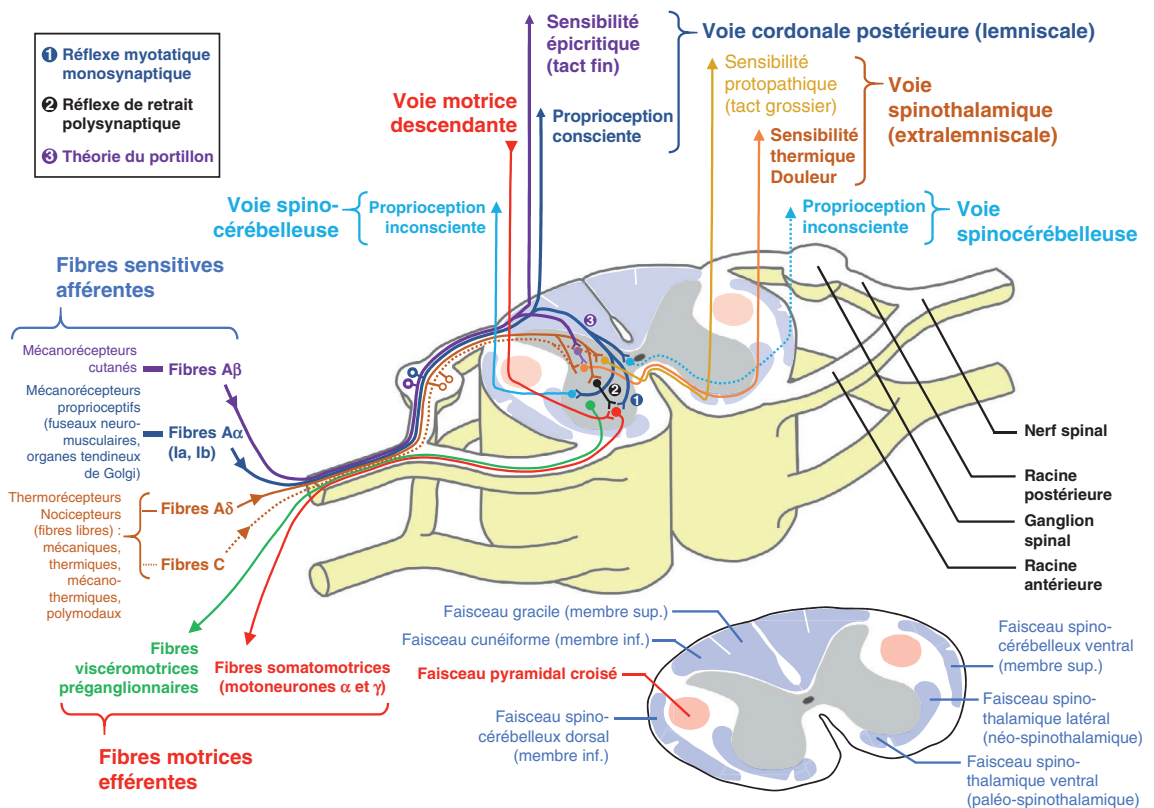


Fig. 7.2. A Système nerveux périphérique : fibres sensibles, nerf spinal et voies ascendantes.

(Source : CEN, 2019.)

- *lemnisciales*, dont les fibres cheminent dans les cordons postérieurs homolatéraux et véhiculent la sensibilité épicritique et proprioceptive consciente ;
- *spinothalamiques*, dont les fibres, qui décussent au niveau du métamère médullaire, véhiculent de façon controlatérale le tact grossier et la thermoalgie ;
- *spinocérébelleuses*, dont les fibres décussent au niveau du métamère médullaire pour le membre supérieur et empruntent une voie directe pour le membre inférieur, véhiculant la proprioception inconsciente ;
- de *fibres végétatives* (voies efférentes sympathiques et parasympathiques) : le corps cellulaire du neurone préganglionnaire est situé dans le tronc cérébral ou la moelle spinale ; l'axone quitte le système nerveux central par le trajet des nerfs crâniens (III, VII, IX, X) ou des racines antérieures médullaires pour faire un relais avec le neurone post-ganglionnaire innervant muscles lisses et glandes.

Les fibres nerveuses sont constituées d'axones (cellules nerveuses), de cellules de Schwann (myéline) et de tissus de soutien (vaisseaux et conjonctif). Les lésions élémentaires des fibres nerveuses sont :

- la dégénérescence wallérienne : désintégration progressive myéline-axonale puis bouquets de régénérescence axonale (*clusters*) ;
- la démyélinisation segmentaire : mise à nu progressive des axones par destruction de la myéline au niveau des nœuds de Ranvier qui s'élargissent anormalement.

Au plan anatomique, le système nerveux périphérique débute à l'émergence des racines ventrales et dorsales à partir de la moelle épinière. Ces racines fusionnent en racines ventrales et dorsales. Ces paires de racines se rejoignent pour former un nerf spinal (souvent appelé à tort « racine nerveuse ») au niveau du trou de conjugaison intervertébral. Le nerf spinal quitte le canal vertébral à travers le foramen intervertébral. Ce nerf est court et se divise presque immédiatement en un rameau dorsal et ventral. Les rameaux ventraux cervicaux, lombaires et sacrés vont former des plexus. Par exemple, le plexus cervical est formé de l'union des rameaux ventraux des nerfs spinaux (appelés à tort « racines ») C5 à D1. Les interconnexions qui s'effectuent dans le plexus résultent en la formation de trois troncs nerveux importants (radial, médian, ulnaire) et d'autres nerfs moins importants au membre supérieur (figure 7.3).

Item 95 – Radiculalgies et syndromes canalaire

- I. **Mononeuropathies : syndromes canalaire et compressions posturales**
- II. **Radiculopathies**
- III. **Atteintes plexiques (plexopathies)**

I. Mononeuropathies : syndromes canalaire et compressions posturales

- **A** Les *syndromes canalaire* sont liés à des compressions des nerfs périphériques dans des zones anatomiques étroites pour le cheminement du nerf.
- **B** Les *compressions dites posturales* surviennent dans des zones anatomiques localisées où le nerf est superficiel et donc vulnérable à une compression externe.
- **A** La symptomatologie est importante à connaître pour établir le diagnostic différentiel avec les radiculalgies (tableau 7.1, figures 7.4 et 7.5).

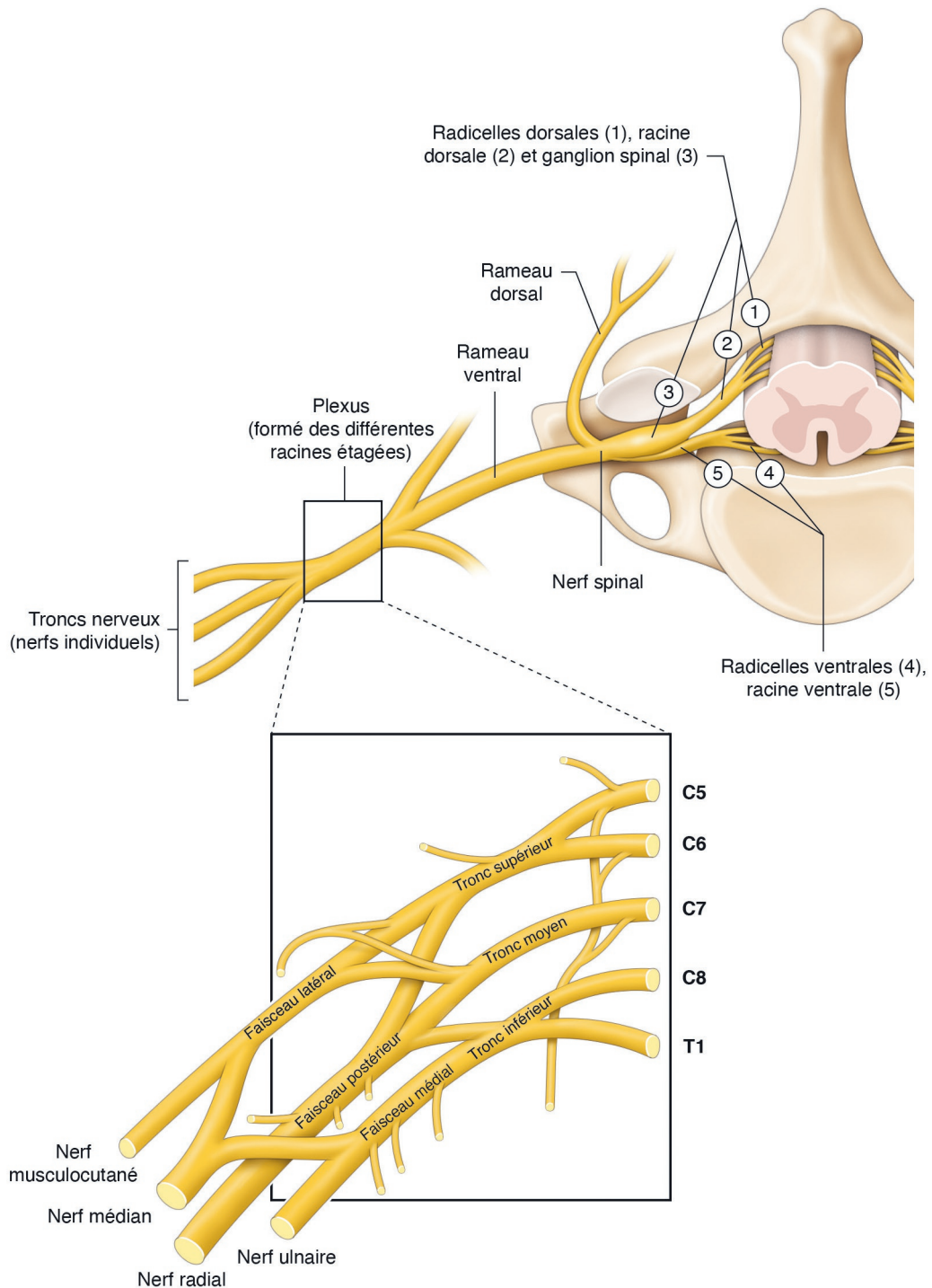


Fig. 7.3. A Organisation anatomique de l'émergence des racinelles, des racines nerveuses et du plexus brachial.

© Cyrille Martinet

- Les territoires sensitifs et moteurs des troncs nerveux ne dépassent pas la main ou le pied, sauf pour le territoire du nerf sensitif du nerf fibulaire superficiel (anciennement nerf musculo-cutané) qui s'étend sur la face latérale de la jambe (figure 7.4).
- Les territoires sensitifs et moteurs des racines nerveuses dépassent la main ou le pied (figure 7.5).

Tableau 7.1. A Synthèse des territoires tronculaires et radiculaires.

	Racines à l'origine des troncs nerveux	Tronc nerveux	Principaux muscles innervés	Réflexe
Membre supérieur	C6 C7 C8	Médian	Opposant Court abducteur du pouce	Palmaire
	C6 C7	Radial	Extenseurs des doigts	Stylo-radial
	C8-T1	Ulnaire	Interosseux	Ulna-pronateur
Membre inférieur	L3-L4	Fémoral	Quadriceps	Patellaire (rotulien)
	L4-L5 L5	Nerf fibulaire commun	Releveurs du pied Extenseur du 1 ^{er} orteil	—
	S1	Nerf tibial	Extenseurs du pied (gastrocnémien et soléaire) Interosseux Fléchisseurs des orteils	Calcanéen (achilléen)

(Source : CEN, 2019.)

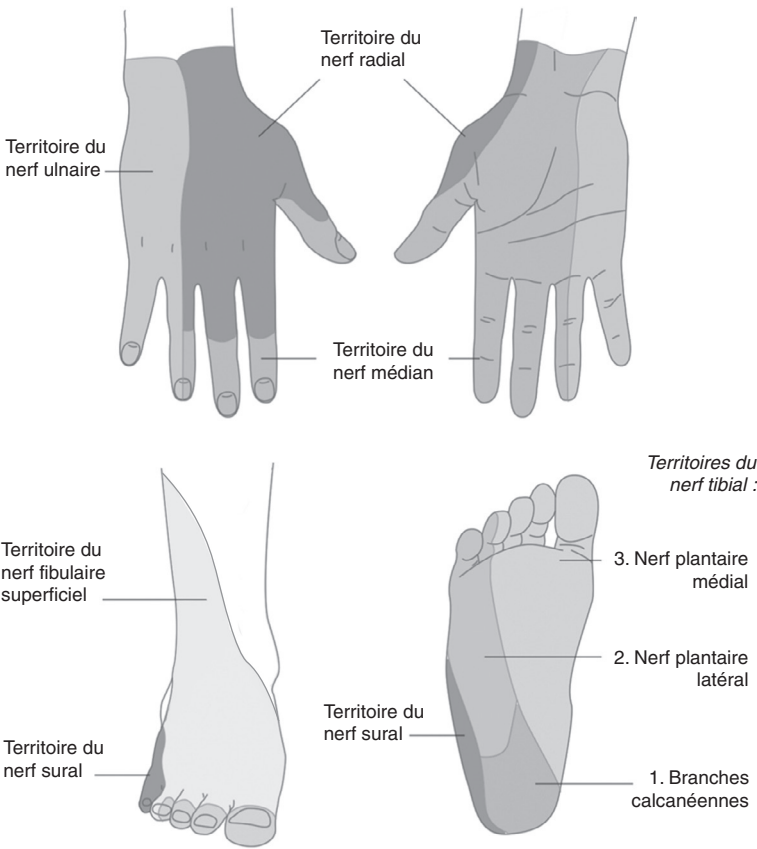


Fig. 7.4. A Territoires tronculaires.

(Source : CEN, 2019, illustration : Hélène Fournié.)



Fig. 7.5. A Territoires radiculaires.

(Source : CEN, 2019, illustration : H  l  ne Fourni  .)

- **B** Le trouble initial est li      un blocage de la propagation de l'influx secondaire    la compression (bloc de conduction).
- Lorsque la compression est s  v  re et prolong  e, les l  sions initiales se compliquent d'une d  g  n  rescence axonale.
- L'ENMG montre le bloc de conduction et   tablira l'importance de la perte axonale   ventuelle (cf. *infra* figure 7.12); sch  matiquement :
 - l'atteinte initiale se traduit par un ralentissement ou un blocage de la conduction nerveuse;
 - la d  g  n  rescence axonale se traduit par une diminution de la r  ponse motrice ou sensitive en aval du site l  sionnel avec des signes de d  nervation des fibres musculaires (trac   neurog  ne) (cf. *infra* figure 7.10).

À retenir

La sensibilité à la compression est favorisée par le diabète ou une sensibilité familiale des nerfs à la pression (neuropathie génétique dite de susceptibilité à la pression par une délétion du gène *PMP22*).

A. Clinique

- **A** Le plus souvent, atteinte de troncs nerveux sensitivo-moteurs (nerfs mixtes).
- Plus rarement, la symptomatologie est purement sensitive ou à prédominance sensitive (paresthésies).
- Une atteinte purement motrice doit conduire à remettre le diagnostic en cause (*cf. infra* [item 96](#)).
- L'examen objective le territoire anatomique du déficit moteur et sensitif.
- Une amyotrophie traduit l'existence d'une atteinte axonale déjà évoluée ([figure 7.6](#)).

D'une manière générale :

- **compression canalaire** : atteinte tronculaire *chronique*, sensitivo-motrice avec douleur et/ou amyotrophie (exemple du canal carpien);
- **compression posturale** : atteinte tronculaire *aiguë*, à prédominance motrice indolore (exemple de la neuropathie par susceptibilité à la pression);
- **pathologie inflammatoire** : atteinte tronculaire *aiguë sensitivo-motrice douloureuse*; évoque une vascularite à évaluer et traiter en urgence.



Fig. 7.6. **A** Amyotrophie sévère du muscle court abducteur du pouce en cas de syndrome du canal carpien évolué.

(Source : CEN, 2019.)

B. Examens complémentaires

1. Électroneuromyographie



(Vidéo 7.1)

- **A** L'ENMG est fondamental au double plan diagnostique et pronostique.
 - L'*électromyogramme* proprement dit (examen de détection) :
 - précise la *topographie tronculaire* de l'atteinte motrice ;
 - décèle des signes neurogènes dans les muscles atteints ;
 - détecte des signes d'activités spontanées de dénervation en faveur d'une dégénérescence axonale ;
 - suit la récupération (augmentation de l'amplitude du potentiel moteur, diminution du pourcentage de bloc de conduction, amélioration de la vitesse de conduction).
 - L'étude de la *conduction nerveuse* (examen de stimulodétection) évalue sur les fibres motrices :
 - ralentissement localisé ou bloc de conduction, diminution d'amplitude du potentiel d'action distal (atteinte axonale et perte en fibres) ;
 - diminution d'amplitude du potentiel d'action sensitif.
 - Cette atteinte localisée définit le site de la compression :
 - nerf médian au canal carpien ;
 - nerf ulnaire au coude ;
 - nerf fibulaire au col du péroné.
 - Une exploration élargie aux autres nerfs permet quelquefois de déceler des atteintes infra-cliniques dans d'autres sites canalaux ou de mettre en évidence une neuropathie diffuse (diabète, neuropathie par susceptibilité à la pression).

2. Autres examens

Le plus souvent aucun autre examen n'est nécessaire. Un bilan biologique simple peut être effectué, comprenant :

- glycémie à jeun ;
- numération formule sanguine avec vitesse de sédimentation (augmentée en cas de vascularite).

Et, selon le contexte, toujours dans un second temps :

- recherche d'une délétion du gène de la PMP22 ;
- recherche d'une hypothyroïdie ;
- recherche d'une mutation du gène de la transthyrétine ;
- recherche de dépôts de substance amyloïde sur une biopsie des glandes salivaires ;
- à part, car contexte évident, bêta-HCG au cours de la grossesse.

C. Signes de gravité

1. Clinique

- La présence d'un déficit moteur constitué.
- L'apparition d'un déficit moteur.
- Une amyotrophie constituée ou se développant.
- La douleur est tant que telle n'est pas un signe de gravité.

2. Neurophysiologie

- L'existence de signes d'activités spontanées de dénervation en faveur d'une dégénérescence axonale.
- La diminution de l'amplitude du potentiel moteur.

D. Diagnostics différentiels

- **B** Une *mononeuropathie, forme débutante de mononeuropathie multiple*, secondaire à une vascularite. Une mononeuropathie *douloureuse* aiguë est suspecte de vascularite. Un électroneuromyogramme à la recherche de signes en faveur d'une mononeuropathie multiple est urgent, pour une prise en charge thérapeutique urgente.
- Une *radiculopathie*. L'existence d'un trouble sensitif ou de douleurs dépassant le territoire tronculaire, ou d'un déficit moteur proximal permettront d'évoquer le diagnostic. L'ENMG rétablira le diagnostic de radiculopathie en montrant une normalité du potentiel sensitif et des signes neurogènes dans le territoire atteint.
- Une *neuropathie motrice à blocs de conduction persistants*. L'atteinte est motrice pure et associée à la présence d'anticorps anti-GM1 dans plus de la moitié des cas. Le bloc de conduction se situe en dehors des zones de rétrécissement anatomique.
- Une *forme débutante de maladie du motoneurone* (sclérose latérale amyotrophique). L'atteinte est motrice pure. La topographie du déficit moteur n'est pas tronculaire.

E. Grands syndromes

1. Nerf médian au canal carpien (le plus fréquent)

(Vidéo 7.2)



a. Symptômes et signes sensitifs

- **A** *Paresthésies, souvent douloureuses, nocturnes*, systématisées dans le territoire du nerf médian (trois premiers doigts) et affectant préférentiellement le côté dominant.
- Hypoesthésies à tous les modes de la face palmaire des trois premiers doigts.
- Fréquent signe de Tinel (dysesthésies dans les doigts lors de la percussion du canal carpien) et un signe de Phalen (reproduction de l'engourdissement et des paresthésies lors de la flexion forcée du poignet).

b. Symptômes et signes moteurs

- Faiblesse de la main, lâchage d'objets, difficulté pour mettre les boutons ou tourner une clé dans une serrure.
- Déficit des muscles de la partie latérale de l'éminence thénar (court abducteur du pouce, opposant).
- Tardivement, amyotrophie thénarienne.

c. Causes

- Le plus souvent mécanique (hyperactivité, travail manuel).
- Penser aux causes plus rares :
 - neuropathie amyloïde (y penser en cas de découverte ou d'une association à une polyneuropathie axonale avec dysautonomie);
 - hypothyroïdie;
 - grossesse.

d. Traitement

- Parfois spontanément résolutif si peu sévère et à prédominance sensitive.
- Dans un premier temps, infiltration de corticoïdes en suspension dans le canal carpien.
- En cas d'échec : chirurgie (section du ligament transverse du carpe).

2. Nerf ulnaire au coude**a. Symptômes et signes sensitifs**

- Paresthésies des 4^e et 5^e doigts.
- Hypoesthésie du territoire du nerf à la main.

b. Symptômes et signes moteurs

- Déficit moteur des muscles intrinsèques de la main (interosseux) et respect du muscle fléchisseur ulnaire du carpe.
- Amyotrophie des espaces interosseux (surtout le premier espace) et de l'éminence hypothénar.

c. Causes

- Compression dans la gouttière épitrochléo-olécrânienne, notamment lors de l'appui prolongé (exemple le coude appuyé sur une table).
- Ou compression par un cal osseux ancien consécutif à une fracture du coude.

d. Traitement

- Immobilisation du coude par attelle de repos dans un premier temps.
- Traitement chirurgical, si nécessaire (transposition du nerf ulnaire de la gouttière épitrochléo-olécrânienne à la partie antéromédiale de l'avant-bras).

3. Nerf radial dans la gouttière humérale**a. Symptômes et signes sensitifs**

- **B** Peu ou pas présents.
- Territoire : 1^{er} espace interosseux dorsal.

b. Symptômes et signes moteurs

- Déficit moteur de l'ensemble du territoire sous-jacent (muscle brachioradial et extenseurs des doigts et du poignet) responsable d'une main tombante.
- Respect du muscle triceps et du réflexe tricipital.

c. Causes

- Fractures de l'humérus.
- Lors de compression externe prolongée du nerf dans la gouttière humérale (paralysie posturale : bras comprimé sous une tête ou le corps en décubitus latéral).

d. Traitement

La compression externe prolongée est le plus souvent spontanément résolutive, mais la chirurgie peut être nécessaire en cas de fracture humérale.

4. Nerf fibulaire

a. Symptômes et signes sensitifs

- Déficit sensitif discret intéressant une zone cutanée du dos du pied (cou-de-pied).
- Pouvant s'étendre sur la face latérale de la jambe.

b. Symptômes et signes moteurs

- Déficit des muscles de la loge antérolatérale de jambe (fibulaire, tibial antérieur, long extenseur des orteils, long extenseur de l'hallux, court extenseur des orteils).
- L'ensemble réalise un *steppage lors de la marche*.

c. Causes

- Compression externe aiguë *indolore* : paralysie posturale :
 - appui prolongé sur la région de la tête de la fibula ;
 - position assise jambes croisées ;
 - position allongée et amaigrissement (séjour en réanimation) ;
 - travail en position agenouillée.
- Vascularite : paralysie aiguë douloureuse.

d. Traitement

- Abstention en cas d'atteinte posturale aiguë.
- Chirurgie en cas de formes progressives ou si une cause locale de compression a été trouvée (kyste synovial articulaire de la fosse poplitée).

Pour en savoir plus

Nerf cutané latéral de la cuisse, ou meralgie paresthésique

Symptômes et signes sensitifs

-  Nerf sensitif pur.
- Atteinte purement sensitive : dysesthésies, paresthésies « en raquette » de la partie antérolatérale de cuisse.

Causes

- Compression du nerf sous le ligament inguinal au-dessous de l'épine iliaque antérosupérieure.
- Favorisée par le port d'une ceinture serrée, par l'obésité ou la grossesse.

Traitement

- Infiltration cortisonique au point douloureux de compression, suppression du facteur favorisant : ceinture serrée.

II. Radiculopathies

A Les radiculopathies sont les pathologies de la racine nerveuse, zone du système nerveux périphérique située entre l'émergence de la moelle épinière et le foramen intervertébral (cf. [figure 7.1](#)).

A. Complications neurologiques de la pathologie rachidienne lombaire

Ces complications sont dues le plus souvent à des lésions dégénératives osseuses acquises (arthrosiques) et/ou discales (conflit discoradiculaire), responsables d'une sténose progressive du canal vertébral. Plus rarement, il peut s'agir d'une cause tumorale, telles les lésions intradurales (tumeurs radiculaires : neurinomes ; du filum : épendymomes) et les lésions épidurales (métastases ostéo-épidurales), ou infectieuses (spondylodiscites).

Aux membres inférieurs, les radiculopathies L5 et S1 sont improprement appelées « sciatiques ». Le nerf sciatique étant le principal tronc nerveux du membre inférieur, son atteinte ne correspond pas à une radiculopathie.

1. Symptômes cliniques

La symptomatologie comporte :

- des *douleurs rachidiennes lombaires* pouvant être aiguës (lumbago responsable d'une contracture réflexe), volontiers à l'issue d'un effort de soulèvement, ou chroniques évoluant de façon insidieuse ;
- une *douleur radiculaire* (radiculalgie) :
 - unilatérale, partant de la région lombaire basse et adoptant le trajet correspondant à la racine concernée jusqu'au pied :
 - L5 : dessus du pied (cou-de-pied) jusqu'au gros orteil,
 - S1 : dessous du pied,
 - ce trajet peut être tronqué, c'est-à-dire limité à une zone du trajet radiculaire complet, par exemple jusqu'au genou ou uniquement à la jambe et au pied ; la douleur est typiquement mécanique, accentuée par les efforts, la station debout, calmée par le décubitus ; elle peut être impulsive à la toux ou aux efforts de défécation :
 - radiculalgie S1 : face postérieure de la fesse, de la cuisse, du mollet jusqu'au talon, plante du pied et 5^e orteil,
 - radiculalgie L5 : partie postéro-latérale de la cuisse, face latérale de jambe jusqu'au dos du pied et aux premiers orteils ; quelquefois trajet inguinal associé,
 - radiculalgie L4 : face antérolatérale de la cuisse, bord antérieur de la jambe, malléole médiale, rarement gros orteil,
 - radiculalgie L3 : partie postéro-médiale puis antéromédiale de la cuisse, sans dépasser le genou ;
- un déficit moteur :
 - mineur ou modéré, fréquemment observé, correspondant aux muscles innervés par la racine correspondante,
 - complet et aigu en cas de sciatique paralysante.

Une douleur pluriradiculaire des membres inférieurs apparaissant à la marche (claudication intermittente douloureuse), calmée par l'arrêt et le repos dans un contexte de lombalgies chroniques, évoque une souffrance radiculaire multiple dans le cadre d'un canal lombaire étroit.

2. Examen clinique

Il comporte un examen du rachis lombaire et un examen neurologique.

a. Signes rachidiens

Ils sont soit spontanés (effacement de la lordose lombaire, inflexion latérale du côté opposé à la douleur), soit responsables d'une limitation des mouvements (flexion antérieure du tronc : mesure de la distance doigts-sol ou de l'indice de Schöber ; inflexions latérales).

b. Signes radiculaires

- Signe de Lasègue (en décubitus dorsal, l'élévation du membre inférieur va reproduire la douleur radiculaire L4, L5 ou S1 à partir d'un certain angle par rapport au plan du lit).
- Signe de Léri (en décubitus ventral, l'hyperextension de la cuisse sur le bassin, membre inférieur en extension, peut reproduire une douleur L3 ou L4).
- Signes moteurs déficitaires du territoire radiculaire correspondant.
- Troubles de la sensibilité dans le territoire radiculaire.
- Anomalie des réflexes tendineux (cf [tableau 7.1](#)) :
 - abolition du réflexe calcanéen (achilléen) signant l'atteinte radiculaire S1 ;
 - abolition du réflexe patellaire (rotulien) lors des atteintes L3 ou L4 ;
 - à noter : pas de perte de réflexe en cas d'atteinte L5.

Une radiculopathie peut devenir *paralysante*. La douleur disparaît alors complètement, en même temps que s'installe un déficit monoradiculaire sévère. L'indication opératoire doit alors être portée **en urgence** pour espérer une récupération.

En cas d'installation aiguë, une imagerie (IRM ou scanner) est urgente.

La décision opératoire doit également être prise au plus vite, voire **en urgence** en cas de **cause accessible à une prise en charge chirurgicale** (compression mécanique).

c. Atteinte pluriradiculaire par atteinte de la queue de cheval

- **A** Interrogatoire : troubles urinaires (perte ou rétention d'urines), anaux (constipation, perte des selles) et sexuels (troubles de l'érection).
- Examen : insensibilité périnéale.
- Une compression pluriradiculaire (par exemple, par une hernie discale) doit être recherchée en urgence.

3. Examens complémentaires

- **Pas d'exploration systématique** en raison de l'extrême fréquence de la lombalgie et des radiculopathies, en particulier aux membres inférieurs (« sciatique »).
- Un bilan complémentaire est demandé devant une aggravation des symptômes et des signes cliniques ou leur persistance ([figures 7.7](#) et [7.8](#)).
- **B** IRM lombaire :
 - en cas de persistance des symptômes, malgré un traitement médical bien conduit au-delà de 6 semaines et/ou d'un déficit neurologique franc ;

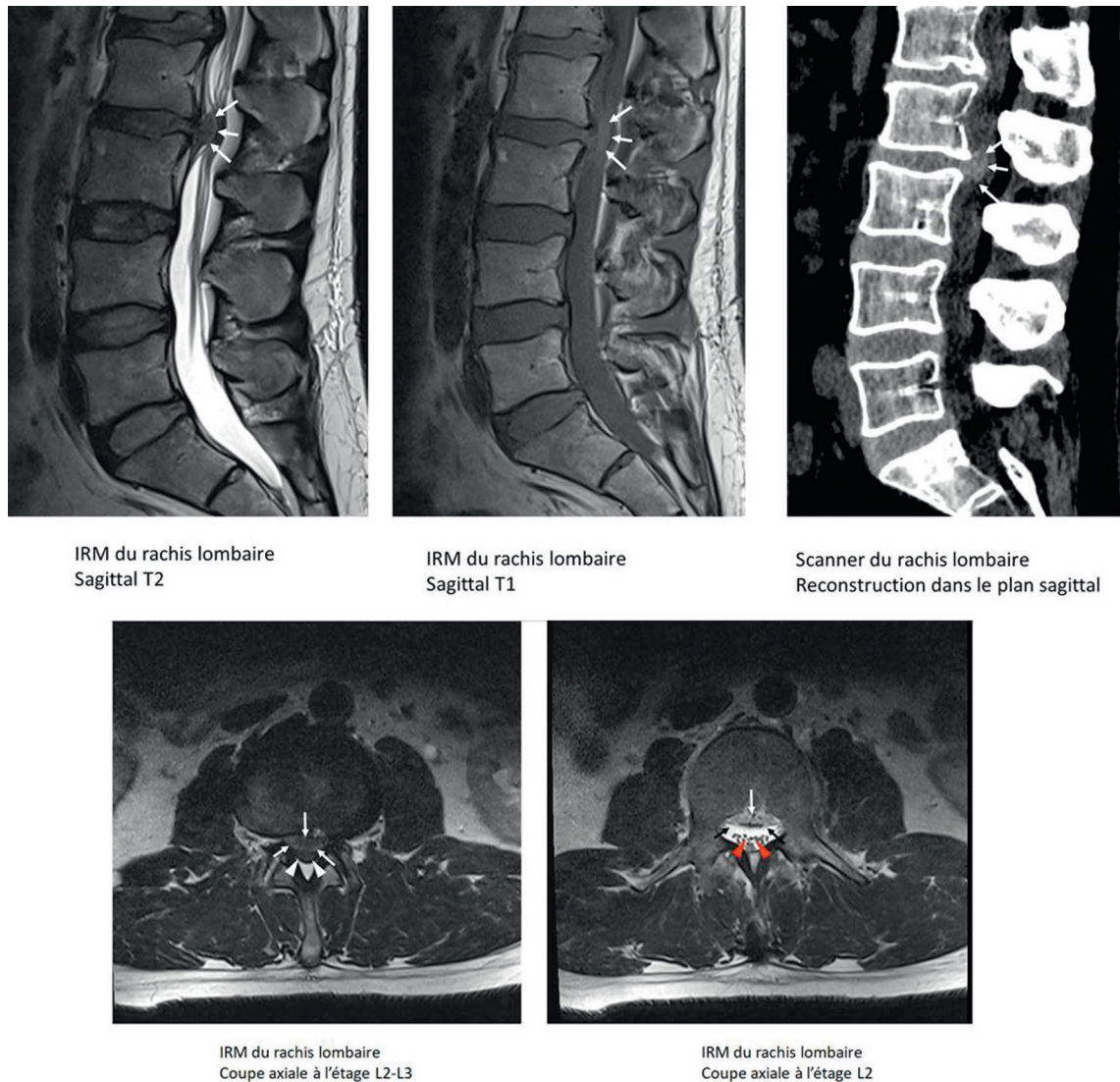


Fig. 7.7. B Hernie discale L2-L3 avec protrusion médiane ascendante réalisant une compression focale des racines de la queue de cheval à cet étage.

Coupes sagittales : délimitation de la hernie par les flèches blanches.

Coupes transversales : T1 : hernie médiane (flèches blanches) et fourreau dural repoussé (têtes de flèches blanches). T2 : hernie médiane (flèches noires) et fourreau dural repoussé (têtes de flèches rouges).

(Source : création de l'auteur)

- l'IRM permettra de confirmer le diagnostic de radiculopathie liée à une pathologie discale ou rachidienne dégénérative, mais elle a également pour objectif de visualiser l'ensemble de la queue de cheval à la recherche **A** d'autres causes plus rares de radiculopathies :
 - les lésions intradurales (tumeurs radiculaires : neurinomes ; du filum : épendymomes) et les lésions épidurales (métastases ostéo-épidurales),
 - un débord discal venant au contact du sac dural souvent latéralisé du côté symptomatique responsable d'un conflit (effet de masse) avec la racine passant en regard du disque (par exemple, hernie discale postéro-latérale L5 en regard du disque L4-L5), voire plusieurs racines,
 - **B** une hernie foraminale qui comprime la racine sus-jacente (L4 pour le disque L4-L5).

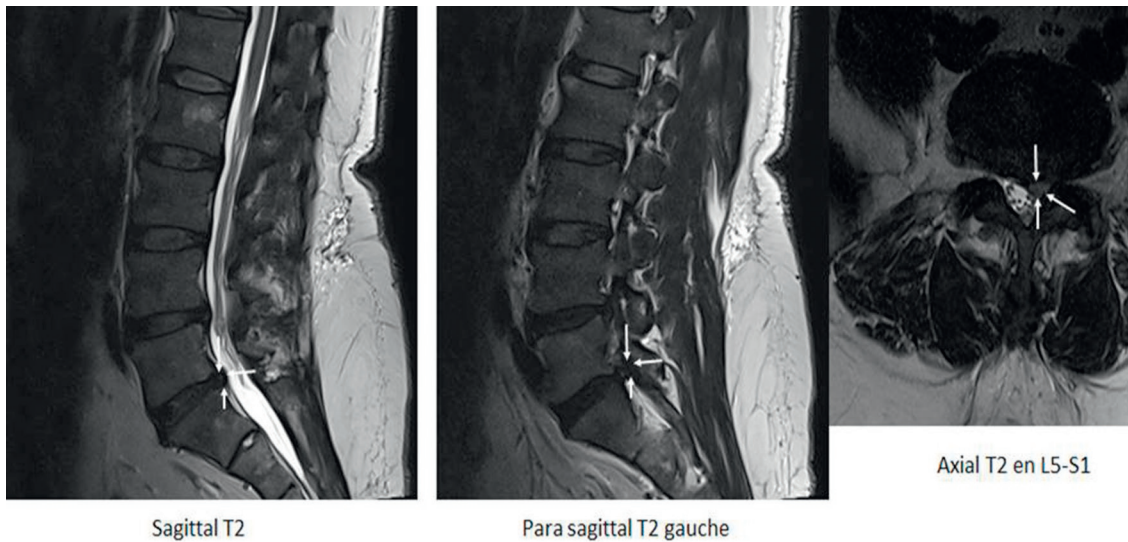


Fig. 7.8. B Hernie postéro-latérale gauche L5-S1 en hypersignal modéré (potentiellement exclue), conflictuelle avec l'émergence durale de la racine S1 gauche (flèches blanches).

(Source : création de l'auteur)

- *Scanner lombaire*, moins fréquent, sans et avec injection de produit de contraste :
 - les fenêtres osseuses montrent l'arthrose des apophyses articulaires postérieures et le retentissement sur la partie latérale du canal rachidien (canal déformé « en feuille de trèfle »);
 - il montre également la hernie discale et ses rapports avec le canal vertébral.

4. Traitement

- Ⓐ Traitement médical dès le début des symptômes sur les seuls éléments cliniques.

L'indication d'un repos doit être minimisée.

- Les myorelaxants, antalgiques et anti-inflammatoires sont préconisés.
- Le traitement sera poursuivi pendant 2 à 4 semaines.
- *Reprise progressive d'activités* sous couvert éventuel d'une *kinésithérapie appropriée* : renforcement des muscles paravertébraux et abdominaux; apprentissage des règles d'hygiène vertébrale.
- En cas d'échec, une *prise en charge rhumatologique* avec réalisation d'infiltrations peut encore améliorer certains patients.
- *Indication opératoire à discuter en cas d'échec* : exérèse de la hernie et curetage discal sous anesthésie générale, laminectomie étendue en cas de sténose canalaire, décompression foraminale, voire stabilisation par arthrodèse et ostéosynthèse en cas de spondylolisthésis.
- *Exploration et indication opératoire urgentes* en cas de sciatique paralysante.

B. Complications neurologiques de la pathologie rachidienne cervicale

Les manifestations sont consécutives à une hernie discale, apparue le plus souvent sans cause déclenchante, ou aux lésions uncodiscarthrosiques des vertèbres cervicales rétrécissant le foramen vertébral.

1. Symptômes et examen clinique

- Symptômes : douleur exacerbée par les mouvements du rachis, les efforts de toux et parfois le décubitus.
- Examen clinique :
 - limitation douloureuse des mouvements du rachis cervical ;
 - contracture des muscles cervicaux ;
 - la mobilisation peut réveiller la douleur radiculaire.
- Recherche d'un déficit moteur, sensitif, d'une modification (diminution ou abolition) d'un réflexe tendineux.
- Atteinte radiculaire (névralgie cervicobrachiale) : la cervicalgie intéresse la nuque, la douleur se poursuit sur l'épaule puis le membre supérieur en suivant une topographie orientant vers le niveau radiculaire :
 - douleur C5 : face latérale du moignon de l'épaule et du bras ;
- douleur C6 : antérieure à l'épaule, au bras, au coude, à l'avant-bras pour se terminer dans les deux premiers doigts de la main (pouce) ;
 - douleur C7 : postérieure au bras, au coude, à l'avant-bras et à la main et irradiante dans les trois doigts moyens (index-médus) ;
 - douleur C8 : bord médial du membre supérieur, se terminant dans les deux derniers doigts ;
 - douleur T1 : face médiale du bras.
- Myélopathie cervicale : il convient de dépister une souffrance médullaire éventuellement associée (atteinte pyramidale, troubles sensitifs et sphinctériens, signe de Lhermitte).

2. Examens complémentaires

B L'IRM est l'examen essentiel. Elle objective l'ensemble du rachis cervical et définit le diamètre sagittal du canal rachidien. Elle apprécie l'effacement des espaces sous-arachnoïdiens et d'éventuelles anomalies du signal intramédullaire sur les séquences pondérées en T2, témoignant d'une souffrance médullaire.

Dans les atteintes radiculaires

- **A** Le scanner donne une meilleure image **des os**.
- L'IRM donne une meilleure image des tissus, en particulier du retentissement sur **la moelle spinale ou les racines**.
- L'ENMG, lorsqu'il est réalisé, montre :
 - une atteinte neurogène avec possible réduction de l'amplitude motrice ;
 - et une *normalité du potentiel d'action sensitif*.

Comme il a été précisé ci-dessus, l'imagerie est loin d'être systématique dans les pathologies rachidiennes en raison de leur fréquence et de leur résolution le plus souvent rapide. L'imagerie sera réservée aux cas sévères, résistants au traitement médical ou en cas d'indication chirurgicale.

3. Traitement

a. Traitement médical

Ⓐ Le traitement médical (repos, anti-inflammatoires, antalgiques, voire corticothérapie par voie orale à raison de 1 mg/kg durant 10 à 15 jours, collier cervical) est toujours préconisé en première intention.

La plupart des névralgies cervicobrachiales guérissent en 4 à 6 semaines.

b. Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical, d'indication rare, consiste en l'exérèse de la hernie discale (hernie molle généralement post-traumatique) ou, plus rarement, en une décompression de la racine dans le foramen rétréci par un ostéophyte de l'uncus (voie antérieure, un ou plusieurs niveaux selon les données de la clinique et de l'imagerie).

Ce traitement est parfois indiqué **en urgence**, en cas d'atteinte déficitaire sévère.

En cas d'atteinte médullaire associée, la chirurgie rapide permet une stabilisation des troubles neurologiques anciens et, parfois, des améliorations des déficits récents.

C. Diagnostic différentiel

- Ⓑ Une mononeuropathie – syndrome canalaire – lorsque la radiculopathie est tronquée. La douleur est alors limitée à une partie du territoire de la radiculopathie. Par exemple, douleur de la face postérieure de la cuisse au cours d'une radiculopathie S1, douleur du cou-de-pied et de l'espace entre le 1^{er} et le 2^e orteil dans une radiculopathie L5.
- Une méningoradiculite, infectieuse ou infiltrative (cf. ci-dessous).
- Une plexopathie si les douleurs et le déficit est d'allure pluriradiculaire (cf. ci-dessous).

D. Méningoradiculites après morsure de tique

Ⓐ *Borrelia burgdorferi*, spirochète vecteur de la maladie de Lyme transmis par une tique (*Ixodes*), peut être responsable de manifestations dermatologiques (*l'erythema chronicum migrans*) à la phase initiale de l'infection.

L'absence de traitement par bêtalactamines ou cyclines peut être suivie :

- de lésions viscérales polymorphes quelques mois après l'infestation initiale : arthrite, récurrence d'*erythema chronicum migrans*, voire bloc auriculoventriculaire ;
- et d'une *méningoradiculite* :
 - définie par l'association d'une méningite et d'une atteinte radiculaire,
 - touchant 10 à 20 % des patients.

1. Clinique

Elle est caractérisée par :

- des douleurs radiculaires très intenses, diurnes et nocturnes, volontiers pluriradiculaires et asymétriques, associées à un déficit sensitivo-moteur dans les territoires atteints, à proximité du site de la morsure ;
- une atteinte faciale, parfois bilatérale, dans près de 50 % des cas (surtout chez l'enfant). Le syndrome méningé est souvent au second plan et se traduit avant tout par des céphalées.

2. Explorations

- L'examen du LCS montre une augmentation du nombre de cellules à prédominance lymphocytaire, une hyperprotéinorachie, alors que la glycorachie est normale. L'isoélectrofocalisation des protéines du LCS montre une répartition oligoclonale des protéines (bandes).
- L'ENMG montre des tracés neurogènes dans les muscles innervés par les racines intéressées.

3. Diagnostic

Posé par :

- une sérologie positive dans le sang et le LCS (après avoir écarté une sérologie croisée avec le tréponème) avec synthèse intrathécale d'anticorps spécifiques ;
- un résultat positif par une technique ELISA (dépistage) doit être confirmé par un résultat positif en *western blot*.

4. Diagnostic différentiel en cas de méningoradiculite non infectieuse

Infiltration méningée au cours d'une pathologie hématologique ou d'une méningite carcinomateuse.

5. Traitement

L'antibiothérapie parentérale par ceftriaxone (2 g par jour pendant 15 à 21 jours consécutifs) permet une régression rapide des manifestations, principalement des douleurs dans un premier temps.

E. Méningoradiculites infiltratives

- Leucémie et lymphomes peuvent être révélés par une atteinte radiculaire avec infiltration méningée.
- Le diagnostic sera évoqué sur l'atteinte rapidement progressive et étagée : atteinte radiculaire asymétrique des membres inférieurs, des membres supérieurs et des nerfs crâniens.
- Le diagnostic est confirmé sur l'étude en cytométrie de flux des cellules du LCS et par un bilan systémique de l'hémopathie.

III. Atteintes plexiques (plexopathies)

Les plexopathies sont les lésions des plexus nerveux. Les atteintes du plexus brachial sont les plus fréquentes.

Elles sont diagnostiquées sur une atteinte clinique et neurophysiologique *non systématisable* en termes de troncs nerveux ou d'atteinte radiculaire.

A. Syndrome de Parsonage-Turner

Pour en savoir plus

C Appelé aussi névralgie amyotrophique, le syndrome de Parsonage-Turner apparaît parfois dans les suites ou au décours d'un traumatisme, d'une intervention chirurgicale, d'une grossesse, d'une vaccination, d'une maladie de système, voire d'une infection, ce qui fait évoquer un mécanisme inflammatoire.

1. Clinique

- Elle est dominée par une douleur de l'épaule, permanente et insomnante, à type de brûlures, d'arrachement, accrue par la mobilisation de l'articulation et rebelle aux antalgiques.
- Elle précède de quelques jours une paralysie qui devient rapidement amyotrophique. Ce déficit est en général contemporain d'une régression des douleurs.
- Il concerne surtout les muscles innervés par les branches du plexus brachial supérieur (deltôïde, dentelé antérieur, infra- et supra-épineux, parfois le diaphragme), en particulier les nerfs axillaire, suprascapulaire.
- Il n'y a pas habituellement de fasciculations ; les réflexes sont normaux, parfois diminués ou abolis.
- Les troubles sensitifs sont en général discrets, localisés au moignon de l'épaule (nerf axillaire).
- Les signes sont généralement unilatéraux, mais une bilatéralisation n'est pas rare.

2. Explorations

- L'ENMG précise l'étendue de l'atteinte (tracés neurogènes dans les muscles intéressés) et la normalité des conductions motrices et sensitives des nerfs le plus communément étudiés (radial, ulnaire et médian) car rarement atteints dans cette pathologie. Il est décrit un allongement de certaines latences pour les nerfs proximaux (axillaire, nerf fibulaire superficiel, suprascapulaire).
- Le LCS est le plus souvent normal ; son examen révèle parfois une discrète hyperprotéinorachie. Il n'est pas systématique.

3. Traitement

- L'évolution n'est pas toujours favorable, mais doit être évaluée sur une longue période (3 ans).
- Le traitement repose sur la rééducation.
- La corticothérapie n'a qu'une action antalgique.

B. Autres atteintes du plexus brachial

1. Plexopathie infiltrative

A Le syndrome de Pancoast-Tobias correspond à la compression et l'infiltration du plexus cervical inférieur par une tumeur de l'apex pulmonaire. Elle est responsable d'une atteinte prédominant sur les territoires C8-T1, avec douleurs importantes, et d'un signe de Claude Bernard-Horner.

2. Plexopathies post-radiques

Elles surviennent plusieurs années après une irradiation sus-claviculaire ou axillaire dans les cancers ORL, du sein et les lymphomes, hodgkiniens ou non. Elles sont d'évolution lentement progressive, indolores, asymétriques le plus souvent, avec un déficit sensitif et moteur à prédominance motrice, avec une aréflexie ostéotendineuse.

Points clés

Syndromes canalaire

- Compressions des nerfs périphériques (lieux de passage étroits, compressions dites posturales).
- Démyélinisation segmentaire (ENMG) :
 - médian au canal carpien (le plus fréquent) : paresthésies ou engourdissement nocturne des trois premiers doigts; signes de Tinel et de Phalen; traitement : infiltration de corticoïdes dans le canal carpien, chirurgie en cas d'échec;
 - nerf ulnaire dans la gouttière épitrochléo-olécrânienne : paresthésies et hypoesthésie des 4^e et 5^e doigts, déficit moteur des muscles intrinsèques de la main; traitement chirurgical (transposition du nerf);
 - nerf radial dans la gouttière humérale (fractures de l'humérus et compression externe du bras) : déficit moteur des muscles brachioradial et extenseurs des doigts et du poignet; respect du muscle triceps et du réflexe tricipital; traitement le plus souvent conservateur;
 - nerf fibulaire au col de la fibula : déficit des muscles de la loge antérolatérale de la jambe (steppage);
 - déficit sensitif discret du dos du pied; traitement conservateur.

Radiculopathies

- Radiculopathies lors de la pathologie rachidienne lombaire (lésions dégénératives osseuses acquises par arthrose ou conflit discoradiculaire, rarement cause tumorale ou infectieuse) :
 - douleurs rachidiennes lombaires, radiculalgie mécanique le plus souvent unilatérale (région lombaire et trajet précis au membre inférieur), voire claudication douloureuse dans le cadre d'un canal lombaire étroit (douleurs radiculaires des membres inférieurs apparaissant lors de la marche);
 - examen : signes rachidiens (raideur lombaire), radiculaires (Lasègue) et neurologiques (dépistage du syndrome de la queue de cheval : signes sphinctériens);
 - pas d'examens complémentaires si la lombosciatique n'est pas compliquée; la persistance malgré un traitement médical bien conduit au-delà de 6 semaines et/ou d'un déficit neurologique franc peut faire pratiquer une IRM;
 - traitement médical dès le début des symptômes pendant 2 à 4 semaines; en cas d'échec : prise en charge rhumatologique (infiltrations) puis éventuel geste chirurgical.
- Radiculopathies lors de la pathologie rachidienne cervicale (hernie discale ou lésions arthrosiques) :
 - cervicalgie et irradiation douloureuse de topographie radiculaire au membre supérieur (topographie pas toujours précise), exacerbée par les mouvements du rachis, les efforts de toux et le décubitus;
 - examen : limitation douloureuse des mouvements du rachis cervical; rechercher un déficit moteur, sensitif, une modification d'un réflexe tendineux et des *signes de souffrance médullaire*;
 - examens complémentaires : IRM (diamètre du canal rachidien et souffrance de la moelle spinale, débord discal);
 - traitement médical toujours préconisé en première intention, chirurgical en cas de signes neurologiques déficitaires.
- Méningoradiculites après morsure de tique :
 - douleurs radiculaires très intenses, diurnes et nocturnes, volontiers pluriradiculaires et asymétriques, associées à un déficit sensitivo-moteur dans les territoires atteints, diplégie faciale et céphalées;
 - LCS : méningite lymphocytaire et hyperprotéinorachie, répartition oligoclonale des protéines;
 - ENMG : tracés neurogènes dans les muscles innervés par les racines intéressées et vitesses de conduction normales;
 - diagnostic sérologique; sécrétion intrathécale d'anticorps spécifiques;
 - antibiothérapie parentérale par ceftriaxone (2 g par jour pendant 15 jours consécutifs).

Atteintes du plexus brachial

- Ce sont des lésions des plexus nerveux. Les atteintes du plexus brachial sont les plus fréquentes. Elles sont diagnostiquées sur une atteinte clinique et neurophysiologique sensitivo-motrice non systématizable en termes de troncs nerveux ou d'atteinte radiculaire.
- Le syndrome de Pancoast-Tobias est une infiltration du plexus brachial par une tumeur de l'apex pulmonaire qui doit être envisagée sur une atteinte douloureuse progressive (tumeur de l'apex pulmonaire : atteinte C8-T1, douleurs importantes et signe de Claude Bernard-Horner).

Item 96 – Neuropathies périphériques

- Diagnostiquer les différentes formes de neuropathies périphériques et connaître l'orientation étiologique**
- Distinguer cliniquement une neuropathie périphérique et une sclérose latérale amyotrophique**

I. Diagnostiquer les différentes formes de neuropathies périphériques et connaître l'orientation étiologique

Le diagnostic d'une neuropathie périphérique nécessite une démarche structurée comportant les différentes étapes suivantes.

- *Localisation* : consistant à déterminer le caractère tronculaire, radiculaire, polyradiculaire ou neuronal (atteinte du corps cellulaire).
- *Mécanisme physiopathologique* : consistant à déterminer le caractère démyélinisant, axonal ou neuronal de la neuropathie.
- *Classement électroclinique* : synthèse des deux précédentes étapes.
- *Recherche de la cause* : les causes principales des neuropathies sont relativement limitées à partir de la classification électroclinique.
- *Approche thérapeutique* : elle dépend de la cause retenue.

A L'arbre décisionnel de la [figure 7.9](#) fait la synthèse de cette démarche.

En matière d'introduction, rappelons la classification et la définition des neuropathies périphériques :

- **mononeuropathie** : atteinte d'un tronc nerveux ;
- **mononeuropathie multiple** : atteinte de plusieurs troncs nerveux (multinévrite) ;
- **polyneuropathie** : atteinte de toutes les fibres nerveuses, en fonction de leur longueur (atteinte longueur-dépendante) ;
- **polyradiculoneuropathie** : atteinte de l'ensemble des racines nerveuses sensitives et motrices et des troncs nerveux (exemple du syndrome de Guillain-Barré) ;
- **neuronopathie** : atteinte du corps cellulaire du neurone (moteur ou sensitif).

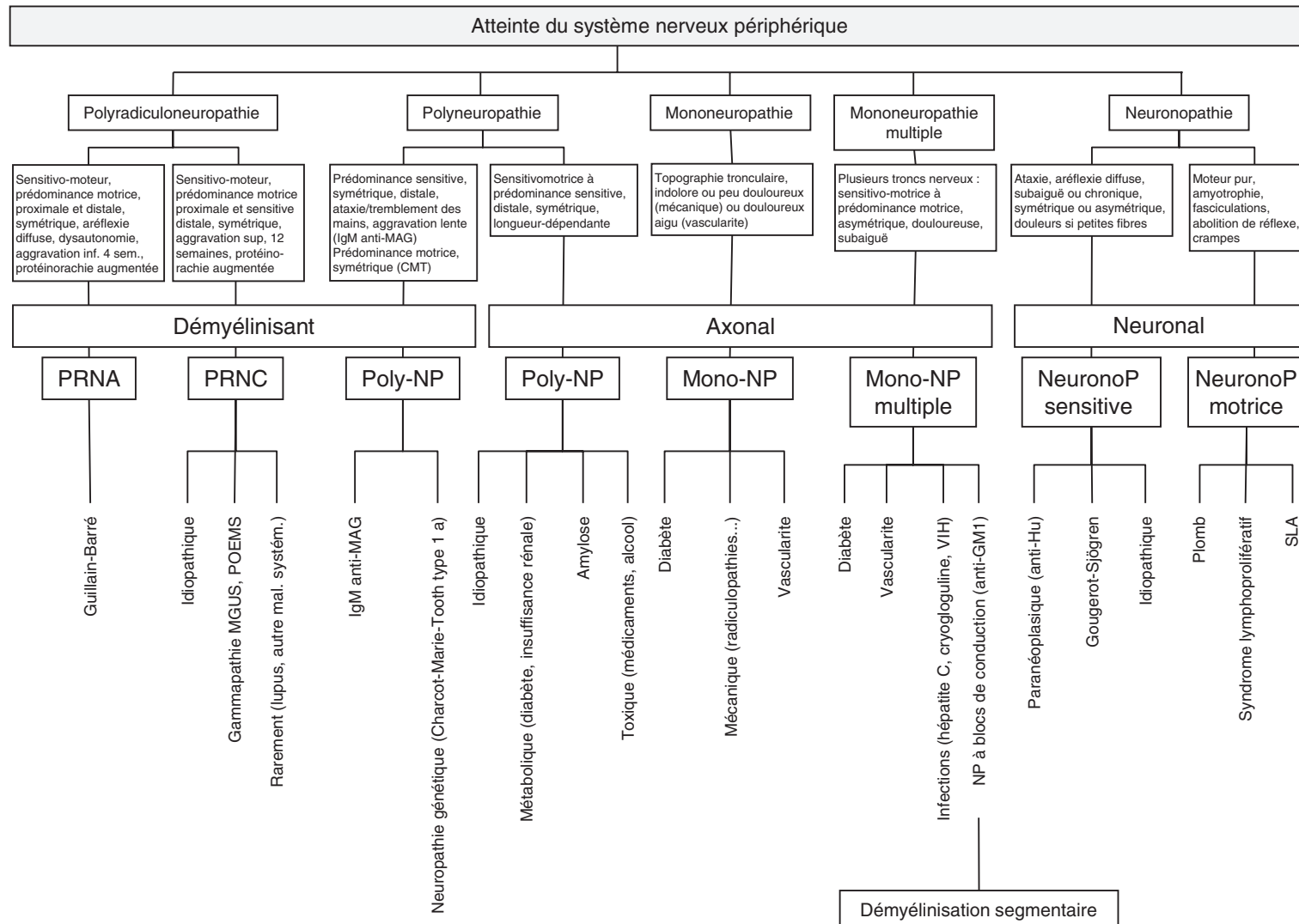


Fig. 7.9. A Arbre décisionnel pour le diagnostic des neuropathies périphériques.

(Source : CEN, 2019.)

A. Diagnostic positif

1. Clinique

Le diagnostic repose sur l'association plus ou moins complète de trois ordres de signes.

a. Signes moteurs

Les signes moteurs associent :

- une paralysie (déficit complet), ou une parésie (déficit incomplet), flasque ; elle est cotée de 0 à 5 (*testing musculaire*)³ ;
- une amyotrophie (retardée de 3 semaines par rapport à la lésion nerveuse en cas d'atteinte aiguë) ;
- des fasciculations (spontanées ou provoquées par la percussion ou l'exposition au froid) ; traduisant l'activité spontanée d'une unité motrice, elles sont en faveur d'une lésion proche de la corne antérieure (motoneurone, racine) ;
- des crampes au repos ;
- une diminution ou une abolition des réflexes tendineux.

b. Signes sensitifs

Les signes sensitifs sont souvent les premiers à apparaître.

Signes subjectifs

- Ces sensations anormales sont :
 - des paresthésies (picotements, fourmillements, engourdissements spontanés) ;
 - des dysesthésies (déclenchées par le tact) ;
 - des douleurs (brûlures, décharges électriques, striction).
- La topographie des manifestations douloureuses ou non peut être longueur-dépendante (polyneuropathie) ou tronculaire :
 - la *manifestations symétriques distales* (aux pieds puis ascendantes) dans le cadre d'une polyneuropathie ;
 - les *manifestations tronculaires* (d'un nerf mixte) sont limitées au territoire du tronc nerveux, le plus souvent sur une zone limitée de la main ou du pied, sans dépasser le poignet ou la cheville.
- À différencier des manifestations radiculaires :
 - la *douleur radiculaire* a un trajet traçant le long d'un membre, augmentée par les manœuvres élevant la pression du LCS (toux, éternuement) et celles étirant la racine (Lasègue, mouvements du cou) en cas d'atteinte mécanique ; les signes objectifs sont absents ou discrets ;

Atteinte sensitive objective

- Les troubles concernent les sensibilités superficielle (au tact, ou sensibilité épicrotique ; à la température et à la piqure, ou sensibilité thermoalgique) et proprioceptive (altération du sens de position des segments de membre, avec ataxie et signe de Romberg).
- L'ataxie est évocatrice d'une neuropathie démyélinisante.

³ 0 = Pas de contraction. 1 = Contraction faible sans déplacement. 2 = Déplacement faible si pesanteur éliminée. 3 = Déplacement possible contre pesanteur. 4 = Déplacement possible contre résistance. 5 = Force normale ; la réponse idiomusculaire est conservée.

c. Signes neurovégétatifs

Il s'agit :

- des signes vasomoteurs (œdème, cyanose);
- des troubles trophiques (peau sèche, squameuse et atrophique) et des phanères (chute de poils, ongles cassants);
- d'une hypotension orthostatique;
- d'une impuissance;
- des troubles digestifs (diarrhée, constipation, gastroparésie), d'une incontinence urinaire;
- d'un trouble de la motilité pupillaire.

d. Autres signes

Ils comportent la recherche de gros nerfs et d'un signe de Tinel (douleur projetée sur le trajet du nerf lors de la percussion de celui-ci).

On peut, à l'issue des données cliniques, distinguer différents types d'atteintes (cf. [figure 7.2](#)) :

- atteinte des grosses fibres (myélinisées) : troubles des sensibilités proprioceptive et tactile, signes moteurs;
- atteinte des petites fibres (amyéliniques) : troubles de la sensibilité thermoalgique et neurovégétatifs – cette dernière association n'est pas systématique.

2. Examens complémentaires

118

Stratégie d'utilisation des examens complémentaires

Exploration neurophysiologique

B Essentiellement par l'électromyogramme, elle est indispensable à la caractérisation de la neuropathie et à la détermination de son mécanisme.

Examen du liquide cébrospinal

Il donne des arguments pour le caractère proximal (radiculaire ou neuronal) de l'atteinte neuropathique. Il sera effectué dans les polyradiculonévrites et les neuropathies sensitives principalement.

Biopsie neuromusculaire

Le muscle donne des informations sur le retentissement d'une atteinte motrice. Le nerf biopsié est toujours un nerf sensitif. La biopsie est principalement effectuée :

- en cas de suspicion de vascularite;
- en cas de doute diagnostique devant une neuropathie périphérique évolutive sans cause trouvée.

a. Électrophysiologie neuromusculaire (ou électroneuromyographie)

L'électroneuromyographie (ENMG) confirme la nature neurogène du trouble. Elle détermine le mécanisme démyélinisant, axonal ou neuronal.

L'examen comporte deux temps distincts.

Électromyogramme (détection)

L'électromyogramme (analyse à l'aiguille des tracés de repos et en cours de contraction des différents muscles étudiés) montre le caractère neurogène des anomalies : potentiels de

Quadriceps droit (Dr. Ant.) (AV)



Fig. 7.10. B Tracé neurogène de dénervation chronique : potentiel polyphasique se répétant à une fréquence élevée (sommation temporelle).

(Source : CEN, 2019.)

fibrillation au repos, appauvrissement du nombre d'unités motrices, accélération de la fréquence des potentiels individualisés (sommation temporelle) et, au maximum, potentiel à fréquence élevée (tracé simple) lors de la contraction (figure 7.10).

Il donne une indication topographique (tronculaire, radiculaire, diffuse) en fonction des muscles touchés et confirme l'absence de signes myogènes (richesse exagérée des tracés pour un faible effort de contraction, potentiels de faible amplitude très polyphasiques).

Mesure de la conduction nerveuse (examen de stimulodétection)

Elle reflète le mécanisme physiopathologique :

- *neuropathies démyélinisantes* :
 - ralentissement des vitesses de conduction motrices (fig. 7.11),
 - allongement des latences des ondes F,
 - allongement des latences distales motrices,
 - dispersion des potentiels d'action,
 - blocs de conduction motrice (rapport diminué entre l'amplitude obtenue par stimulation proximale et celle obtenue par stimulation distale), sans augmentation de la durée du potentiel : on peut les observer au cours des polyradiculonévrites, des neuropathies à blocs de conduction persistants et des neuropathies canalaux (figure 7.12) ;
- *neuropathies axonales* :
 - vitesses normales (ou modérément ralenties),
 - baisse d'amplitude du potentiel d'action de la réponse motrice,
 - baisse d'amplitude du potentiel d'action de la réponse sensitive ;
- *neuronopathies sensitives* :
 - baisse d'amplitude ou abolition diffuse (aux quatre membres) du potentiel d'action sensitif,
 - normalité des paramètres moteurs ;
- *neuronopathies motrices* :
 - baisse d'amplitude du potentiel d'action moteur, de topographie variable suivant la cause,
 - normalité des paramètres sensitifs.

b. Liquide cébrospinal

- Hyperprotéinorachie isolée dans les polyradiculonévrites, le diabète.
- Réaction cellulaire dans certaines affections paranéoplasiques.
- Véritable méningite en cas de pathologies néoplasiques et hématologiques.

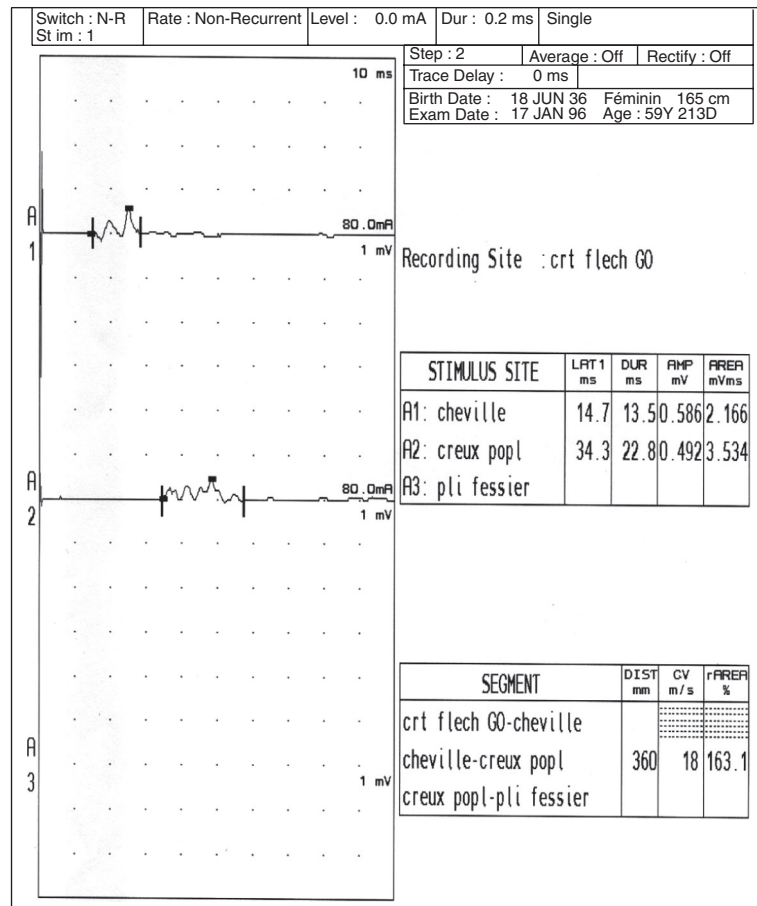


Fig. 7.11. B Vitesse de conduction ralentie (CV à 18 m/s) et allongement de la latence distale (Lat A1 = 14,7 ms) dans le nerf fibulaire.

(Source : CEN, 2019.)

c. Biopsie du nerf sensitif

- La biopsie de nerf sensitif permet dans certains cas difficiles de confirmer le mécanisme de la neuropathie (démýélinisation segmentaire, dégénérescence axonale) et oriente le diagnostic étiologique.
- Elle conduit à amputer un nerf sensitif. Elle n'est donc jamais pratiquée en première intention.
- Elle est réalisée le plus souvent sur un nerf sensitif de la jambe (branche sensitive du nerf fibulaire ou nerf sural).
- Elle permet de mettre en évidence des arguments diagnostiques :
 - occlusion artérielle en cas de vascularite et perte axonale fasciculaire ;
 - dépôts d'amylose en cas de neuropathie amyloïde ;
 - lésions inflammatoires et démýélinisation/remýélinisation d'une polyneuropathie inflammatoire démýélinisant chronique.

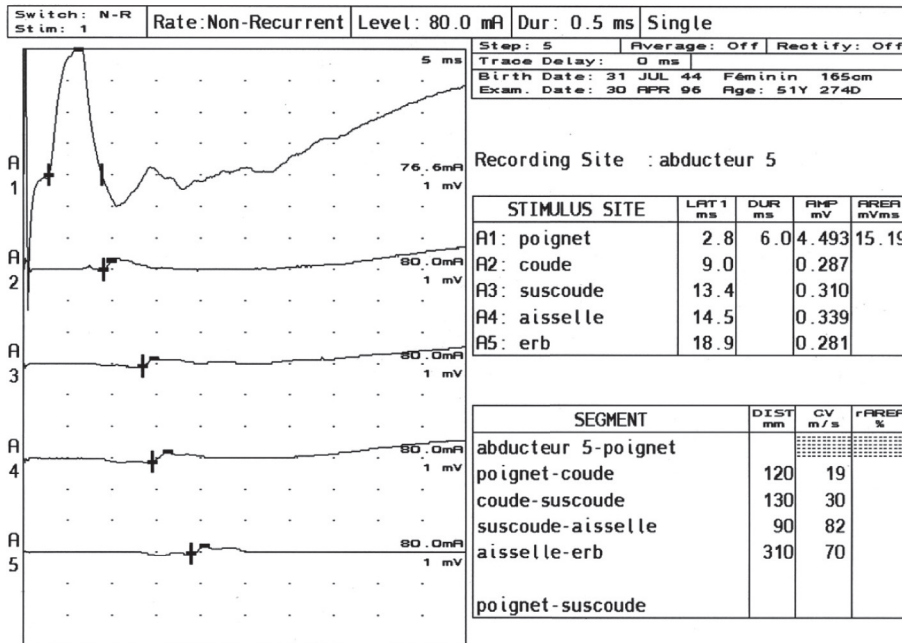


Fig. 7.12. B Aspect de bloc de conduction (vitesse de conduction motrice) proximal du nerf ulnaire dans une neuropathie motrice multifocale.

(Source : CEN, 2019.)

B. Diagnostic différentiel

Il est développé au [chapitre 5](#) (Item 92), ainsi que dans la partie II « Distinguer cliniquement une neuropathie périphérique et une sclérose latérale amyotrophique » (cf. *infra*).

1. Paralysies centrales

A Il s'agit de paralysies spastiques, non amyotrophiantes.

2. Atteintes myogènes

Ce sont des atteintes motrices pures proximales, avec abolition de la réponse idiomusculaire (éléments du diagnostic : données électromyographiques, élévation du taux des enzymes musculaires).

3. Sclérose latérale amyotrophique

Cf. partie II « Distinguer cliniquement une neuropathie périphérique et une sclérose latérale amyotrophique ».

C. Orientation du diagnostic étiologique

1. Classification électroclinique

- **Mononeuropathie** : atteinte d'un tronc nerveux (nerf médian, nerf ulnaire, nerf fibulaire) responsable d'une atteinte sensitivo-motrice.

- **Mononeuropathie multiple** : atteinte de plusieurs troncs nerveux.
- **Polyneuropathie** :
 - atteinte de *toutes les fibres nerveuses* en fonction de leur longueur (atteinte longueur-dépendante, c'est-à-dire commençant par une atteinte *distale* des membres inférieurs, aux fibres les plus longues);
 - à prédominance sensitive;
 - d'évolution souvent chronique;
 - ataxiante lorsqu'elle est démyélinisante.
- **Polyradiculoneuropathie** :
 - atteinte de l'ensemble des racines nerveuses sensibles et motrices et des troncs nerveux (c'est l'exemple du syndrome de Guillain-Barré, cf. *infra* [item 97](#));
 - atteinte relativement symétrique;
 - sensitive et motrice;
 - avec une composante *proximale*;
 - une aréflexie diffuse en général;
 - une augmentation de la protéinorachie;
 - pouvant être aiguë ou chronique.
- **Neuronopathie** :
 - atteinte du corps cellulaire du neurone (moteur ou sensitif);
 - les neuronopathies sensibles peuvent avoir plusieurs présentations; la plus caractéristique est l'association de :
 - troubles sensitifs asymétriques non longueur-dépendants touchant les membres (de façon caractéristique, simultanément les membres supérieurs et les membres inférieurs), le tronc ou la face,
 - aréflexie diffuse,
 - ataxie,
 - hyperprotéinorachie aux réactions cellulaires en cas d'origine paranéoplasique,
 - elles peuvent prendre le masque d'une polyneuropathie sur le plan clinique, le diagnostic étant attesté par le LCS et surtout l'abolition diffuse des potentiels sensitifs sur l'examen neurophysiologique,
 - les neuronopathies motrices sont souvent asymétriques; elles sont souvent un mode d'entrée dans la sclérose latérale amyotrophique et ont alors une distribution qui n'est ni tronculaire ni radiculaire mais plutôt métamérique (cf. *infra* II « Distinguer cliniquement une neuropathie périphérique et une sclérose latérale amyotrophique »).

2. Orientation étiologique

Elle nécessite au préalable :

- une démarche clinique :
 - la recherche de formes familiales,
 - la recherche des prises médicamenteuses neurotoxiques;
- un examen neurophysiologique (ENMG);
- parfois un examen du LCS;
- une approche biologique minimale comprenant : NFS, VS-CRP, glycémie à jeun et 2 heures après la prise de 75 g de glucose *per os*, ionogramme, bilan hépatique, hémostase, immunofixation des immunoglobulines du sérum à la recherche d'une gammapathie monoclonale.

D. Polyneuropathies axonales longueur-dépendantes

Elles résultent d'une atteinte diffuse et symétrique intéressant les extrémités distales des fibres nerveuses.

Une polyneuropathie débute donc aux pieds. Lorsqu'elle atteint les genoux, les manifestations touchent alors les mains. Lorsqu'elle atteint les coudes, les fibres de l'abdomen (plastron) et du scalp (atteinte en calotte) sont touchées à leur tour ([figure 7.13](#)).

1. Clinique

a. Troubles sensitifs

Souvent initiaux, les troubles subjectifs (paresthésies permanentes, dysesthésies, brûlures), touchant les extrémités des membres inférieurs sont permanents, diurnes et volontiers nocturnes. L'atteinte des grosses fibres myélinisées se traduit par des troubles de la sensibilité profonde (ataxie).

b. Troubles moteurs

Au début, difficultés à la marche, fatigabilité anormale; puis s'installe un steppage (déficit symétrique des releveurs du pied). Il n'y a pas d'atteinte des muscles respiratoires ni des nerfs crâniens. Il existe parfois des crampes (mollets, plante des pieds).

c. Troubles végétatifs

Ils sont liés à une atteinte des petites fibres amyéliniques : hypotension artérielle orthostatique, troubles vésicosphinctériens, sexuels (impuissance), troubles digestifs (diarrhée, constipation), dépilation et troubles vaso-moteurs distaux. Leur présence évoque certaines causes telles que le diabète et l'amylose.

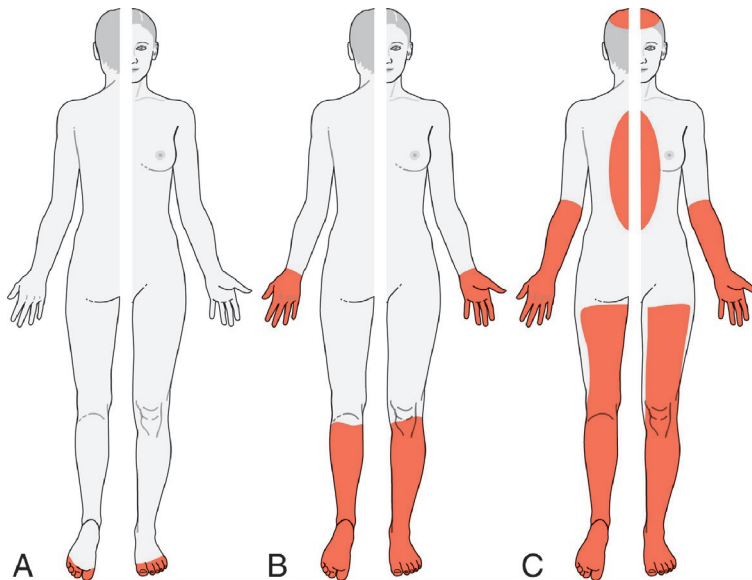


Fig. 7.13. A Topographie des manifestations neurologiques dans les polyneuropathies.

A. Forme initiale de polyneuropathie. Atteinte distale symétrique des fibres les plus longues aux pieds. B. Atteinte longueur dépendante, distale et symétrique. Typiquement, les troubles commencent à atteindre les mains lorsque, aux membres inférieurs, les troubles s'étendent aux genoux. C. Extension de la polyneuropathie, les fibres plus courtes sont atteintes, responsables d'une atteinte en plastron (abdomen et face antérieure du thorax) et en calotte (scalp). (Source : CEN, 2019.)

d. Examen clinique

Il confirme l'atteinte symétrique, à prédominance distale, des membres inférieurs : abolition des réflexes calcanéens (achilléens), déficit moteur affectant les releveurs du pied, amyotrophie, déficit sensitif qui peut être discret, atteinte végétative (peau et phanères, hypotension).

e. Démarche étiologique

Elle dépend de nombreux facteurs :

- âge : enfant (rare et héréditaire), adulte (très nombreuses causes);
- origine : amylose familiale (dont le foyer géographique est au Portugal);
- circonstances : maladie générale (diabète, insuffisance rénale), médicaments;
- mode d'installation : toujours déterminant (aigu, subaigu, chronique)

2. Causes des polyneuropathies axonales

Il faut rechercher une cause générale susceptible d'altérer la physiologie de l'axone. On retiendra donc essentiellement les causes métaboliques et toxiques (dont les causes médicamenteuses), sans oublier l'amylose.

a. Neuropathie diabétique

A Le diabète est une des causes les plus fréquentes de neuropathie périphérique. L'incidence est difficile à estimer, pouvant atteindre 60 %, tenant en grande partie à la difficulté de définir la neuropathie diabétique.

Sa répartition est égale dans les deux sexes.

Plusieurs mécanismes sont en cause : facteurs vasculaires (augmentation de la perméabilité capillaire au niveau du nerf), facteurs métaboliques (accumulation de sorbitol), facteurs inflammatoires (infiltrats de lymphocytes et de macrophages dans les fascicules des fibres amyéliniques).

Il existe très probablement un lien entre l'ancienneté de l'hyperglycémie et les neuropathies, qui apparaissent le plus souvent 5 à 10 ans après le début du diabète. De plus, les traitements qui maintiennent une glycémie relativement normale peuvent stabiliser voire améliorer certaines anomalies neurologiques (dans le diabète de type 1).

Polyneuropathie sensitivo-motrice distale

- Forme la plus souvent observée des neuropathies diabétiques, associée ou non à une atteinte dysautonomique.
- Survenant généralement chez des patients dont le diabète évolue depuis plus de 5 ans, le début en est généralement lentement progressif. Rarement un début aigu peut être observé (coma diabétique, stress, infection, chirurgie).
- *Il s'agit au début de paresthésies* (engourdissements, picotements et brûlures) des pieds. L'examen révèle une aréflexie calcanéenne et une hypoesthésie affectant la sensibilité thermoalgique « en chaussettes », plus tardivement la sensibilité vibratoire. Les douleurs sont fréquentes (pieds et jambes), à type de constriction, de broiement avec allodynie au frottement à l'examen clinique.
- *Les manifestations dysautonomiques* dans les formes plus évoluées comportent des troubles cardiovasculaires (hypotension orthostatique, cardiopathie autonome diabétique), des troubles de la sphère digestive (constipation, douleurs abdominales, nausées, dysphagie, diarrhée et incontinence fécale), des troubles génito-urinaires (impuissance, atonie vésicale), des troubles de la motilité pupillaire et une anhydrose fréquente.

Autres neuropathies diabétiques

B Il ne s'agit plus alors de polyneuropathies.

Neuropathies motrices proximales (ou amyotrophie diabétique)

Elles s'installent de façon subaiguë sur quelques jours à semaines : faiblesse musculaire avec amyotrophie des racines des membres inférieurs asymétrique, qui concerne électivement le psoas, les quadriceps, les adducteurs et les muscles postérieurs de cuisse. Des douleurs importantes sont présentes dans les territoires concernés. Les réflexes tendineux sont diminués ou abolis aux membres inférieurs et il n'existe pas ou peu de signes sensitifs déficitaires.

Neuropathies focales et multifocales

Elles comportent :

- les atteintes des nerfs crâniens (surtout oculomoteurs, nerf facial);
- les atteintes des membres (tous les troncs nerveux, mais surtout le nerf ulnaire, le nerf médian et le nerf fibulaire commun);
- l'atteinte du nerf fémoral reste la plus évocatrice : début aigu avec douleurs à type d'écrasement et à recrudescence nocturne, déficit quadricipital amyotrophiant, abolition du réflexe rotulien, déficit sensitif dans le territoire du nerf fémoral (correspondant à une forme d'amyotrophie diabétique tronculaire) (cf. *supra*).

Neuropathies du tronc

Douleurs de la poitrine et/ou de l'abdomen de topographie tronculaire (nerf intercostal).

Traitement

A Il repose sur l'équilibre du diabète, le contrôle de la douleur, le traitement de l'hypotension orthostatique ainsi que le contrôle du syndrome métabolique, souvent associé en cas de diabète de type 2.

b. Causes médicamenteuses et toxiques

- Les causes médicamenteuses sont les plus fréquentes :
 - il s'agit le plus souvent de polyneuropathies sensitives, parfois douloureuses;
 - les substances le plus souvent incriminées sont :
 - les cytostatiques (notamment la vincristine et les platines : neuronopathies),
 - la thalidomide (nécessitant une surveillance systématique),
 - l'izoniazide,
 - l'amiodarone,
 - la nitrofurantoïne, les antirétroviraux,
 - le disulfirame, la chloroquine, le métronidazole;
 - l'ENMG peut être utilisé pour dépister les manifestations infracliniques, notamment pour permettre la poursuite de certaines prescriptions (thalidomide).
- Les causes toxiques sont principalement d'origine industrielle, comme le benzène. Elles sont plus rares et peuvent se révéler de manière aiguë.

c. Polyneuropathie toxique alcoolique

- Deuxième cause de polyneuropathie dans les pays industrialisés après le diabète, elle affecterait plus de 10 % des alcooliques chroniques. Elle est habituellement secondaire à la toxicité directe de l'alcool. L'association à une carence en thiamine (vitamine B1), avec ou sans carence en folates associée, est possible, responsable d'une expression à prédominance motrice de la neuropathie. Elle touche les fibres motrices, sensitives et végétatives. La symptomatologie sensitive est prédominante.
- S'installant de façon insidieuse et lentement progressive, la polyneuropathie liée à l'alcoolisme chronique se traduit au début par des paresthésies à type de fourmillements des pieds

et « en chaussettes », des crampes nocturnes des mollets, une faiblesse motrice s'exprimant par une fatigabilité anormale à la marche. Après un certain temps d'évolution, le patient se plaint de douleurs en étau et surtout de brûlures avec paroxysmes, voire d'une hyperpathie douloureuse, surtout nocturne.

- Des troubles cutanés et trophiques (dépilation, anhydrose, ongles cassants) sont fréquemment associés.
- L'examen clinique met en évidence une hypoesthésie symétrique, « en chaussettes », concernant les différentes sensibilités, moins marquée pour la sensibilité proprioceptive.
- Il révèle une aréflexie calcanéenne, une amyotrophie et un déficit moteur prédominant sur les muscles de la loge antérolatérale de jambe.
- ENMG : les anomalies sont très précoces, axonales.
- L'examen du LCS, habituellement non effectué si le contexte clinique et les données ENMG sont compatibles avec le diagnostic, pourrait montrer une discrète hyperprotéinorachie.

Traitement

- Il associe l'administration parentérale de vitamines, surtout B1, en cas de carence et de sevrage, et un régime riche en protéines.
- En cas de douleurs importantes, l'utilisation de tricycliques et/ou d'antiépileptiques.
- Cette thérapeutique, associée à l'arrêt de l'intoxication, permet une amélioration clinique et électrophysiologique, mais celle-ci peut s'étendre sur plusieurs mois.

Autres formes cliniques

- **B** Une *polyneuropathie aiguë*, responsable d'une paraparésie flasque amyotrophiante, de troubles sensitifs intéressant toutes les modalités, et d'une aréflexie rapidement ascendante en 24 heures peut survenir chez l'alcoolique dénutri, volontiers à la suite d'un état infectieux en raison d'une carence associée en vitamine B1.
- Une *forme ulcéromutilante* comportant un déficit thermoalgique sévère, des maux perforants plantaires avec ostéolyse, arthropathies, a été individualisée.
- Des *formes végétatives*, le plus souvent associées à la polyneuropathie axonale, comportant des troubles de sudation, une hypotension orthostatique, une impuissance, des troubles trophiques et digestifs est de pronostic plus réservé, notamment lorsque sont associés des troubles du rythme cardiaque.

d. Amylose héréditaire et primitive (gammopathie)

La polyneuropathie amyloïde est secondaire aux dépôts de substance amyloïde (préalbumine mutée au cours des amyloses héréditaires ou gammopathie monoclonale au cours des amyloses primitives) dans le nerf.

La recherche d'une amylose doit être effectuée devant :

- une polyneuropathie axonale chronique ;
- comportant une expression dysautonomique riche ;
- et un syndrome du canal carpien uni- ou bilatéral ;
- et systématiquement en cas de contexte familial.

Initialement marquées par un déficit de la sensibilité thermoalgique pouvant s'associer à des douleurs, les manifestations s'étendent ensuite aux membres supérieurs, au tronc avec des manifestations dysautonomiques.

Diagnostic :

- il est suggéré par le contexte familial (pas toujours présent);
- il est réalisé par la mise en évidence de la substance amyloïde et par le test génétique à la recherche d'une mutation sur le gène de la transthyrétine (préalbume); la plus fréquente est la mutation VAL/MET30 :
 - dans la biopsie des glandes salivaires accessoires, la graisse abdominale ou la biopsie anale,
 - dans la biopsie du nerf sensitif.

e. Vascularite

Vingt à 30 % des vascularites prennent la forme clinique d'une polyneuropathie, même si le mécanisme est vasculaire. Une mononeuropathie multiple est plus évocatrice. Lorsque la neuropathie est évoluée, l'asymétrie disparaît. Il importe de rechercher dans l'histoire clinique un début asymétrique aux membres inférieurs, avec atteinte du nerf fibulaire le plus souvent. Il s'agit d'une polyneuropathie plutôt subaiguë avec composante motrice et douloureuse.

f. Causes infectieuses

Le sida peut entraîner une polyneuropathie sensitive à la phase tardive de l'affection.

g. Autres causes

D'autres causes plus rares de polyneuropathies axonales sont possibles, telles que les dysthyroïdies.

E. Principales polyneuropathies démyélinisantes

1. Neuropathie à IgM monoclonale à activité anti-MAG

- Neuropathie de la personne de plus de 50 ans.
- Ataxiante, associée à un tremblement des mains.
- Peu de déficit moteur au début.
- Lentement progressive.
- L'ENMG montre une polyneuropathie démyélinisante à prédominance distale.
- Biologie : pic d'IgM monoclonale dont le taux est faible, inférieur à 10 g/l (plus rarement supérieur à 10 g/l dans le cadre d'une maladie de Waldenström).
- Présence d'anticorps anti-MAG (*Myelin-Associated Glycoprotein*, constituant de la myéline intervenant dans la compaction de cette dernière).

À part, le syndrome POEMS, acronyme en référence aux signes cliniques et biologiques cardinaux de cette affection (*Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, Monoclonal plasma cell disorder, Skin Changes*) : la neuropathie prend généralement la forme clinique d'une polyradiculonévrite chronique. La cause en est un myélome ostéosclérosant ou mixte recherché sur le rachis ou les diaphyses des os longs.

2. Neuropathies héréditaires

Les neuropathies héréditaires sont dominées par les polyneuropathies sensitivo-motrices de Charcot-Marie-Tooth : atrophie des mollets, pieds creux (figure 7.14), atteinte sensitivo-motrice à prédominance motrice. Peu ou pas de symptomatologie sensitive (paresthésies).

Les formes démyélinisantes autosomiques dominantes sont les mieux caractérisées. Le diagnostic est porté par le test génétique : duplication du gène *PMP22* sur le chromosome 17 dans les formes dominantes, anomalie du gène de la connexine 32 dans les formes liées à l'X.



Fig. 7.14. B Pied creux (neuropathie de Charcot-Marie-Tooth).

(Source : CEN, 2019.)

F. Neuronopathies sensibles

1. Présentations cliniques des neuropathies sensibles



(Vidéo 7.3)

- Les neuropathies sensibles correspondent à la dégénérescence du corps cellulaire des neurones sensitifs dans la racine postérieure des nerfs spinaux (figure 7.15).
- Elles sont caractérisées par des manifestations exclusivement sensibles.
- L'atteinte est typiquement asymétrique et non systématisée en termes de tronc ou de racines, et concerne les quatre membres voire la face (25 % des cas) de manière synchrone ou asynchrone (figure 7.16).
- L'ataxie est fréquente.
- L'aréflexie est diffuse et quasi constante.
- Les neuropathies sensibles prédominent, soit sur les grosses fibres (ataxie), soit sur les petites fibres (troubles de la sensibilité thermoalgique).
- Suivant les causes, leur évolution est chronique ou subaiguë.
- Elles ont le plus souvent un mécanisme dysimmunitaire.

2. Diagnostic

- Il est porté sur l'association d'une atteinte sensitive pure clinique confirmée par une atteinte sensitive pure à l'ENMG : abolition diffuse des potentiels sensitifs sans anomalie des potentiels moteurs.
- L'analyse du LCS montre :
 - une augmentation de la protéinorachie : $< 1 \text{ g/l}$;
 - une augmentation du nombre de cellules, qui évoque une origine paranéoplasique.
- Immunologie : la présence d'anticorps anti-Hu est caractéristique d'un syndrome paranéoplasique.

3. Causes

Les neuropathies ont pour causes principales :

Neuropathie sensitive

Dégénérescence du corps cellulaire des neurones des fibres sensibles dans le ganglion spinal

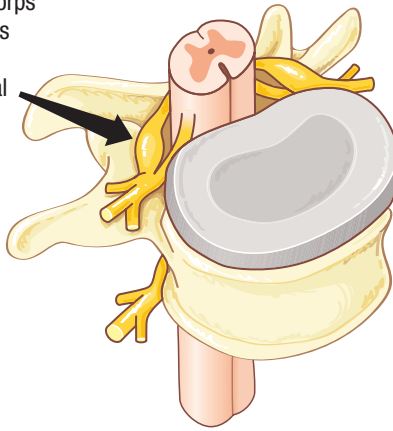


Fig. 7.15. B La lésion au cours des neuropathies sensibles est située dans le ganglion spinal, correspondant à la localisation des corps cellulaires des neurones sensitifs périphériques.

(Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat.)

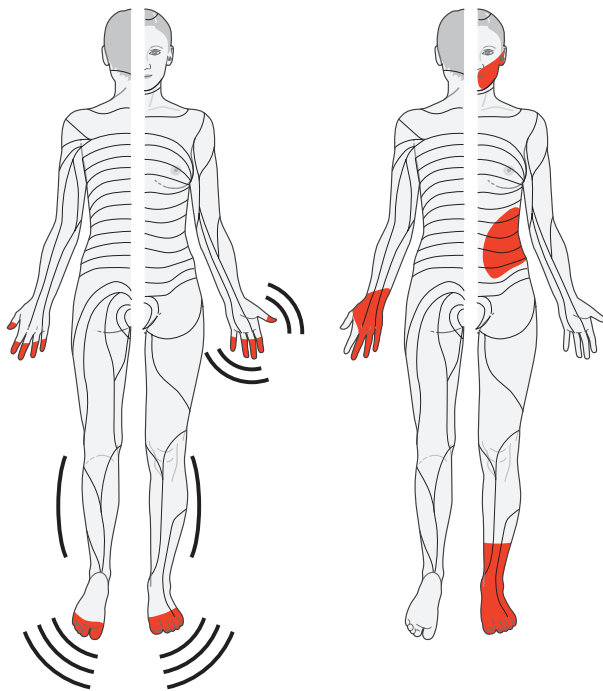


Fig. 7.16. B La présentation clinique des neuropathies sensibles est celle de troubles sensitifs aux quatre membres accompagnés d'ataxie ou de manifestations sensitives multifocales non systématisées en termes de tronc ou de racines.

En rouge : troubles sensitifs ; en noir : traits schématisant l'ataxie. (Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat.)

- le cancer du poumon à petites cellules dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique (syndrome anti-Hu) : il convient de rechercher le cancer par les moyens les plus exhaustifs (scanner thoracique, biopsie, TEP-TDM) ; la recherche d'anticorps antineuronaux (dont ceux de type Hu) est systématique au cours de toutes les neuropathies sensitives ;
- le syndrome de Gougerot-Sjögren : recherche de syndrome sec oculaire et buccal, biopsie des glandes salivaires accessoires, biologie ;
- une origine dysimmunitaire sans cause ;
- une origine toxique : sels de platine des chimiothérapies.

G. Mononeuropathies multiples

A Elles correspondent à l'atteinte de plusieurs troncs nerveux.

Elles sont liées :

- aux maladies de système : périartérite noueuse (vascularite de type PAN), **B** sarcoïdose, cryoglobulinémie (devant faire rechercher une infection par le virus de l'hépatite C) ;
- **A** au diabète (le plus souvent aux zones de compression des nerfs) ;
- **B** à la lèpre (neuropathie la plus fréquente dans le monde).

1. Clinique

- **A** Dans un ou plusieurs territoires de troncs nerveux (fibulaire, médian, ulnaire,) touchés par le processus ischémique.
- Installation aiguë ou subaiguë.
- Douleurs, paresthésies pénibles, brûlures.
- Déficit sensitif puis moteur, évoluant vers l'amyotrophie.
- Évolution extensive, confluyente, prenant alors le masque d'une polyneuropathie car devenue symétrique.
- L'atteinte des nerfs des membres est prédominante. L'atteinte des nerfs crâniens est possible (nerfs trijumeaux, nerfs oculomoteurs), en particulier au cours du diabète.
- Le nerf le plus fréquemment atteint est le nerf fibulaire commun.
- Le contexte général oriente vers une maladie de système : fièvre, amaigrissement, arthralgies, myalgies et signes cutanés (livedo, purpura).

2. Examen neurophysiologique

L'examen neurophysiologique :

- montre l'atteinte pluritronculaire axonale, asymétrique le plus souvent ;
- dépiste des anomalies infracliniques ;
- guide la biopsie sur le nerf sensitif le plus atteint pour la recherche d'une vascularite.

3. Biologie

B À la recherche d'une cause :

- NFS, VS, CRP, protéinurie des 24 heures ;
- sérologies : hépatites B et C, VIH ;
- facteur rhumatoïde, C3, C4, CH50, cryoglobulinémie ;
- autoanticorps anti-noyaux, anticorps anti-ADN, anticorps anti-antigènes solubles (SSA, SSB, SM, centromères...), pANCA et cANCA.

4. Biopsie neuromusculaire

Ⓐ Elle peut montrer une vascularite nécrosante, avec nécrose fibrinoïde, un infiltrat inflammatoire de la paroi des artères de moyen calibre (figure 7.17).

C'est l'examen clé pour la recherche d'une vascularite. Elle est réalisée sur le nerf sensitif le plus atteint, souvent le nerf fibulaire superficiel, branche cutanée du nerf fibulaire.

5. Causes

- Vascularites des vaisseaux moyens : périartérite noueuse.
- Vascularites des petits vaisseaux :

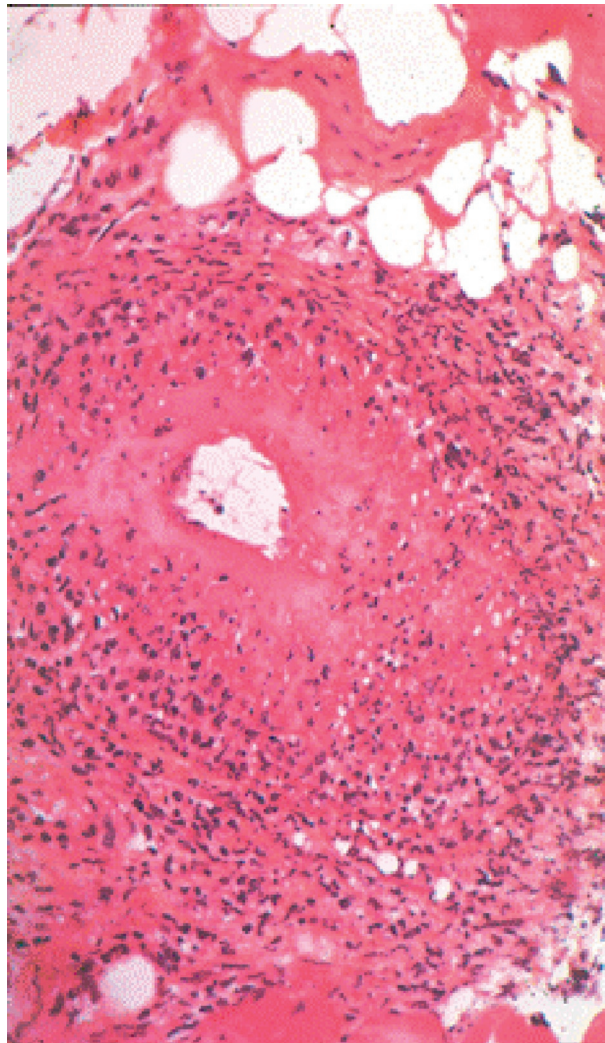


Fig. 7.17. Ⓐ Coupe transversale de biopsie nerveuse : infiltrat inflammatoire de la paroi artérielle avec nécrose fibrinoïde.

(Coloration hématoxyline-éosine.) (Source : CEN, 2019.)

- vascularites à ANCA ;
- cryoglobulinémie essentielle.
- Vascularites associées à une maladie de système :
 - cryoglobulinémie en rapport avec une infection par le virus de l'hépatite C ;
 - lupus systémique ;
 - infection par le VIH ;
 - polyarthrite rhumatoïde (en régression).
- Vascularites associées à une probable étiologie : vascularite satellite de cancer.
- La périartérite noueuse peut se manifester par une atteinte isolée des nerfs périphériques.
- Le diabète ne nécessite pas de biopsie neuromusculaire.
- La lèpre, responsable de mononeuropathies multiples à grande prédominance sensitive, est une grande cause de neuropathie dans le monde, mais rare en France.

6. Traitement

B Le diagnostic et donc le traitement des mononeuropathies multiples est urgent, afin de limiter la perte en fibres nerveuses du nerf atteint par l'ischémie.

Le traitement repose sur les corticoïdes et/ou les immunosuppresseurs.

7. Neuropathies motrices à blocs de conduction persistants

La neuropathie motrice à blocs de conduction persistants est une mononeuropathie multiple motrice pure, dysimmunitaire.

a. Clinique

- Elle touche habituellement l'homme adulte de moins de 50 ans.
- Début asymétrique, prédominant aux membres supérieurs, touchant un ou plusieurs troncs nerveux, en particulier le nerf radial.
- Déficit moteur, fasciculations, amyotrophie dans les territoires atteints (signes d'atteinte du neurone moteur périphérique).

b. Diagnostic

L'ENMG montre des blocs de conduction, en dehors des zones de rétrécissement anatomique, persistants à 3 mois d'intervalle, sur les troncs nerveux touchés. Le degré de perte axonale témoigne de l'évolutivité de l'atteinte.

c. Biologie

Présence d'anticorps anti-GM1 de type IgM.

d. Traitement

B Il repose sur les immunoglobulines polyvalentes intraveineuses. Les corticoïdes peuvent aggraver les signes.

e. Diagnostic différentiel

Essentiellement la sclérose latérale amyotrophique (cf. *infra*).

II. Distinguer cliniquement une neuropathie périphérique et une sclérose latérale amyotrophique

A. Pour comprendre la SLA

Ⓐ La *sclérose latérale amyotrophique* (SLA), ou maladie de Charcot, ou maladie de Lou Gehrig aux États-Unis, est une affection motrice pure, liée à un processus dégénératif lésant le *neurone moteur central* (NMc) et le *neurone moteur périphérique* (NMp) dans le territoire bulbaire et spinal.

Le neurone moteur central est situé dans le cortex frontal prérolandique.

Le neurone moteur périphérique est situé dans la corne antérieure de la moelle épinière. Il appartient néanmoins au système nerveux périphérique.

Le pronostic est caractérisé par une évolution constamment fatale : la médiane de survie est de 36 mois en l'absence de traitement.

Cette affection se traduit par une paralysie des muscles striés (motricité volontaire) et respecte la sensibilité et la musculature lisse innervée par le système sympathique et parasympathique.

B. Diagnostic

1. Diagnostic clinique de la SLA

a. Principe du diagnostic

La SLA se caractérise cliniquement par un **déficit moteur pur**, progressif, combinant un **syndrome du motoneurone périphérique** (MNp) avec un **syndrome du motoneurone central** (MNC) dans le territoire bulbaire, cervical et lombosacré.

L'âge moyen du début de la maladie est de 63 ans.

b. Éléments clés du diagnostic

- Le diagnostic de SLA repose essentiellement sur les données cliniques et l'examen neurophysiologique. Les explorations complémentaires ont plus pour finalité d'exclure les pathologies qui peuvent mimer une SLA.

Il faut, pour le diagnostic d'une SLA, l'association :

- d'une atteinte du neurone moteur périphérique associant :
 - déficit moteur,
 - amyotrophie,
 - crampes,
 - fasciculations,
 - et une diminution voire une abolition des réflexes tendineux ;
- d'une atteinte du neurone moteur central associant : réflexes tendineux vifs, diffusés, polycinétiques, signe de Babinski et/ou de Hoffmann et/ou d'un réflexe massétérin exagéré, augmentation du tonus de type spastique, élastique. Cette hypertonie est responsable de l'attitude spontanée en flexion-pronation des membres supérieurs et de la marche en fauchant ; d'évolution progressive ;
- et l'absence de troubles sensitifs, sphinctériens, cérébelleux, oculomoteurs.

La présence de troubles cognitifs n'exclut pas le diagnostic : en effet, près de 20 % des patients atteints de SLA développent des troubles cognitifs de types fronto-temporaux. Cela se traduit par des troubles du comportement et du langage, des changements dans la personnalité des patients. Il n'y a pas de troubles mnésiques, à la différence de ce qui est constaté dans la maladie d'Alzheimer.

Pour en savoir plus

Principaux tableaux cliniques de la SLA



Deux formes cliniques prédominent :

- les formes bulbaires (25–30 % des SLA, avec une prédominance féminine) débutent donc par des troubles de l'élocution associés à une parésie et à une atrophie linguale qui se compliqueront de troubles de la déglutition ;
- les formes spinales (60 % des SLA, avec une prédominance masculine) débutent par un déficit moteur distal et indolore d'un membre, responsable d'un trouble de la marche ou d'une difficulté de préhension (écriture, ouverture d'une porte, etc.).

D'autres formes cliniques existent : 10 % environ des SLA ont un début inhabituel marqué par une atteinte respiratoire, un syndrome de la tête tombante voire un amaigrissement important lié à un hypermétabolisme.

2. Diagnostic positif

Diagnostic de la SLA à l'électroneuromyogramme

L'examen complémentaire clé est l'électroneuromyogramme : il permet de confirmer l'atteinte de la corne antérieure, de préciser l'étendue des lésions et d'exclure une atteinte des troncs nerveux, en particulier une *neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction (NMMBC)*, qui est le diagnostic différentiel principal.

Le diagnostic de SLA sera renforcé par la constatation :

- d'une diminution des amplitudes des potentiels d'action moteurs et des vitesses de conduction normales ou peu ralenties ;
- de l'absence de blocs de conduction évocateurs d'une NMMBC lors de la stimulation des troncs moteurs ;
- de la normalité de l'exploration neurographique sensitive ;
- de l'enregistrement de tracés de détection combinant un tracé de dénervation active au repos (potentiels de fibrillations, potentiels lents de dénervation et potentiels de fasciculations) et des tracés neurogènes faits de PUM polyphasiques de grande amplitude, dont la fréquence s'élève avec l'effort ;
- de l'impossibilité de la systématisation de ces anomalies qui ne respectent aucun territoire radiculaire, tronculaire et plexique et qui dépassent un territoire radiculaire, tronculaire et plexique.

Tout comme l'examen clinique, la **normalité de l'exploration sensitive neurographique** est un élément clé du diagnostic.

C. Diagnostics différentiels d'une SLA

1. Distinguer une SLA d'une neuropathie

- Ⓐ À un stade précoce, l'atteinte motrice peut prédominer sur le NMd ou de façon plus déroutante sur le NMp, conduisant alors à une confusion possible avec une neuropathie périphérique.
- *Le diagnostic différentiel le plus complexe et le plus important est celui d'une neuropathie motrice à blocs de conduction (NMMBC) dont la présentation clinique mime en tous points celle d'une SLA. À la différence de la SLA, l'âge de début est habituellement plus précoce avec une prédominance masculine et une propension à une atteinte initiale asymétrique des membres supérieurs. À la différence de la SLA, le territoire moteur déficitaire est tronculaire (un nerf médian et un nerf radial, par exemple) et non métamérique, le territoire bulbaire est épargné, l'évolution plus lente et il n'y a aucune signe d'atteinte du neurone moteur central. Comme dans la SLA, l'atteinte sensitive est absente. L'élément le plus discriminant est l'ENMG qui objective des blocs de conduction sur les troncs moteurs et une distribution tronculaire de l'atteinte. La présence d'anticorps anti-GM1 de type IgM renforcera le diagnostic. La prescription régulière de cures d'immunoglobulines intraveineuses permet une récupération motrice objective.*
- Les syndromes tronculaires étagés (syndrome du canal carpien et/ou du tunnel ulnaire) seront reconnus sur **l'existence de troubles sensitifs, le caractère systématisé du déficit neurologique et les données ENMG.**
- Les neuropathies motrices post-radiques sont le plus souvent constatées aux membres inférieurs. Elles surviennent dans un délai pouvant varier de 3 mois à 20 ans suivant l'irradiation. **L'installation du déficit dans un territoire irradié et la présence de myokimies lors de l'examen ENMG confortent le diagnostic.**
- Les neuropathies secondaires à une intoxication au plomb doivent également être évoquées devant un **déficit « pseudo-radial »** des mains qui « font les cornes » (lors de l'extension des doigts, seuls l'index et l'auriculaire s'étendent à la différence de l'annulaire et du majeur qui restent fléchis). **L'existence de douleurs abdominales et d'une anémie renforce cette hypothèse.**

2. Pathologies musculaires et de la jonction neuromusculaire

- Les formes bulbaires de SLA et, de façon plus rare, les formes débutant par un déficit des extenseurs du rachis cervical peuvent conduire à suspecter une myasthénie. L'atteinte oculomotrice caractéristique fait défaut dans cette situation. La confirmation sera apportée par l'examen ENMG, objectivant une atteinte jonctionnelle neuromusculaire et la positivité du titre anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine (++)
- La myosite à inclusions est l'une des myopathies acquises de l'adulte les plus fréquentes. Il faut évoquer ce diagnostic devant tout tableau de SLA dont l'évolution est très lente ou nulle et réaliser alors une biopsie musculaire. Classiquement, le déficit moteur prédomine sur les quadriceps et les fléchisseurs du carpe.
- Les myopathies font partie des diagnostic différentiels, parmi lesquels prédominent les dystrophies des ceintures et les dystrophies myotoniques de type II, les maladies métaboliques comme la maladie de Pompe, le déficit en carnitine et les myopathies inflammatoires comme la polymyosite et les maladies mitochondriales.

Points clés
Polyneuropathies

- Les polyneuropathies touchent toutes les fibres des nerfs en fonction de leur longueur.
- Elles ont une présentation le plus souvent distale, des membres inférieurs, symétrique.

Polyneuropathies axonales

- Leur étiologie est métabolique (diabète, intolérance au glucose, insuffisance rénale, etc.).
- L'amylose doit être évoquée en présence de manifestations dysautonomiques.
- Les causes toxiques sont soit exogènes (alcool), soit médicamenteuses (chimiothérapie et médicament antirétroviraux).
- En cas de douleurs prédominantes, le caractère asymétrique de la neuropathie doit faire évoquer une vascularite évoluée et discuter une biopsie nerveuse.

Polyneuropathies démyélinisantes

- Les formes démyélinisantes sont soit héréditaires, à prédominance motrice, soit acquises, à prédominance ataxiante, en rapport avec une gammapathie monoclonale IgM à activité anti-MAG.

Mononeuropathies multiples

- Elles sont liées à l'atteinte de plusieurs troncs nerveux.
- Elles ont une présentation asymétrique, aiguë, le plus souvent douloureuse et déficitaire sur le plan moteur.
- Leur diagnostic est urgent, à la recherche d'une vascularite, par la biopsie nerveuse.
- Le traitement doit être initié rapidement.

Les **neuronopathies sensitives** (atteinte sensitive pure) sont soit paranéoplasiques soit dysimmunitaires (syndrome de Gougerot-Sjögren).

Sclérose latérale amyotrophique

- La SLA est une maladie neurodégénérative.
- C'est une affection liée à une dégénérescence progressive des motoneurones centraux et périphériques.
- Le tableau clinique initial est majoritairement celui d'un déficit distal, asymétrique, non systématisé en termes tronculaires et radiculaires, moteur pur.
- Le diagnostic reste majoritairement clinique par l'association de signes d'atteinte des motoneurones périphériques et des motoneurones centraux et s'appuie sur des données paracliniques dont l'ENMG des quatre membres et de la face montrant une dénervation diffuse.
- Le diagnostic différentiel est la neuropathie motrice à blocs de conduction persistants diagnostiquée sur la présence isolée de signes périphériques, une distribution tronculaire et un ENMG montrant des blocs de conduction.

Item 97 – Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)

- I. Définition
- II. Épidémiologie et physiopathologie
- III. Aspects cliniques
- IV. Examens complémentaires
- V. Traitement
- VI. Surveillance et pronostic

Synonymes : syndrome de Guillain-Barré (SGB), polyradiculonévrite inflammatoire aiguë.

I. Définition

- **A** On désigne sous le terme de polyradiculonévrite aiguë une neuropathie périphérique inflammatoire, démyélinisante, multifocale, sensitivo-motrice touchant les racines nerveuses et les nerfs les prolongeant.
- **B** On désigne sous le terme de neuropathie motrice axonale aiguë une neuropathie périphérique inflammatoire aiguë, médiée par des anticorps au nœud de Ranvier des nerfs myélinisés, responsable d'une atteinte motrice pure aiguë.
- Dans plus de 50 % des cas, le SGB est précédé d'un épisode infectieux respiratoire ou digestif : cytomégalovirus, virus.

II. Épidémiologie et physiopathologie

- **A** On estime l'incidence à 1 pour 100 000.
- **B** Dans plus de 50 % des cas, le SGB est précédé d'un épisode infectieux respiratoire ou digestif : cytomégalovirus, virus d'Epstein-Barr (formes démyélinisantes) et diarrhées à *Campylobacter jejuni* (formes axonales de type AMAN).
- Les lésions touchent les racines des nerfs et les troncs nerveux en aval (figure 7.18).

III. Aspects cliniques

(Vidéo 7.4)

- **B** On différencie deux types de syndrome de Guillain-Barré :
 - le syndrome de Guillain-Barré démyélinisant sensitivo-moteur avec risque d'intubation ;
 - les neuropathies motrices axonales aiguës (AMAN) , motrices pures, secondaires aux diarrhées à *Campylobacter jejuni*, à nette prédominance motrice, habituellement sans risque d'intubation.
- **A** Les deux types évoluent en trois phases : extension, plateau, récupération.
- Le diagnostic est porté sur la clinique et l'ENMG.
- L'examen du LCS et l'immunologie sont d'un appoint non indispensable au diagnostic.

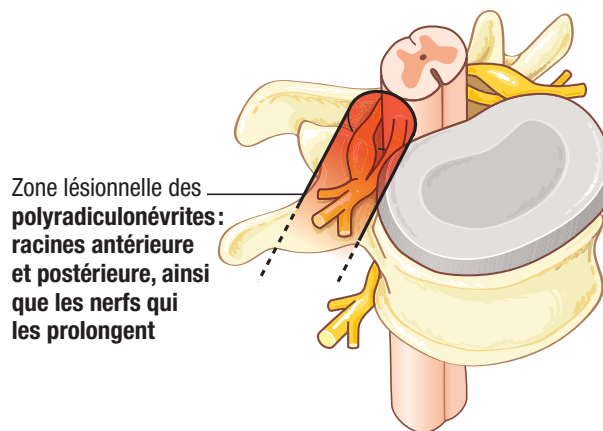


Fig. 7.18. B Polyradiculonévrites aiguës sensitivo-motrices : localisation des lésions.

(Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat.)

A. Phase d'extension des paralysies

- La phase d'extension dure par définition moins de 4 semaines, mais elle est souvent de quelques jours (et peut être inférieure à un jour).
- Les manifestations sont variées (figure 7.19) :
 - sensibles fréquentes et plutôt subjectives (paresthésies, picotements distaux des quatre membres), à évolution ascendante ;
 - parésie débutant aux membres inférieurs, touchant rarement les nerfs crâniens (facial, oculomoteur, dysphagie) à la phase initiale ; l'atteinte du cou et du tronc est plus tardive ;
 - douleurs (myalgies, radiculalgies des membres inférieurs évocatrices).

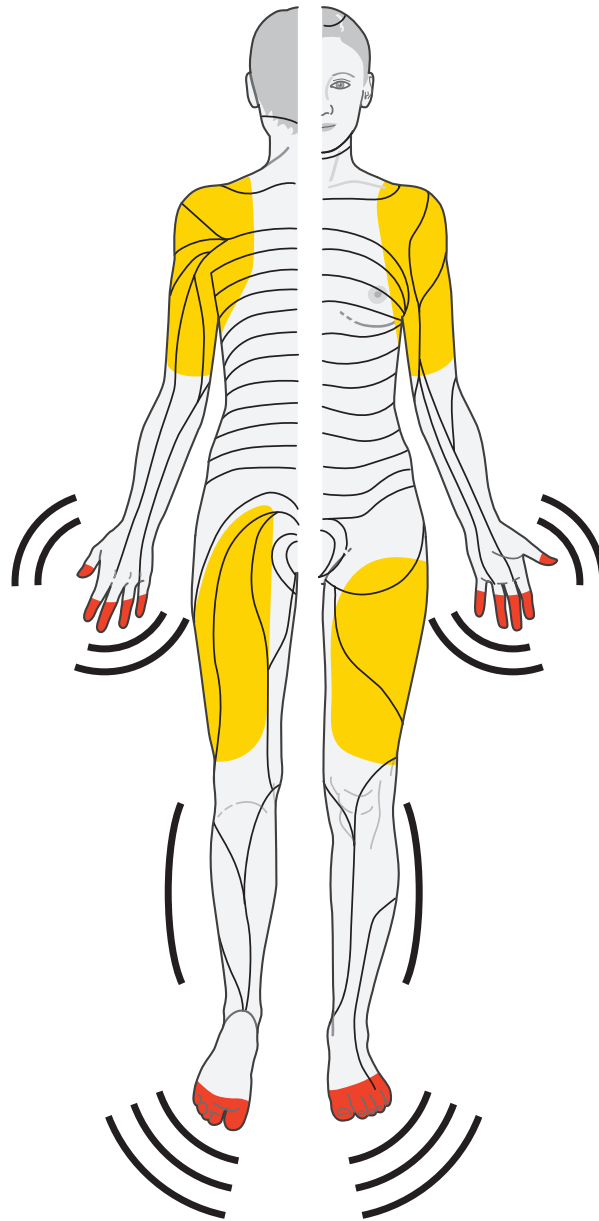


Fig. 7.19. A Présentation clinique des polyradiculonévrites aiguës sensitivo-motrices (syndrome de Guillain-Barré).

En jaune : déficit moteur ; en rouge : déficit sensitif ; traits noirs : ataxie. (Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat.)

- L'atteinte motrice est une parésie relativement symétrique, étendue et sévère, qui prédomine en proximal puis touche les extrémités.
- La *gravité de l'atteinte respiratoire* (15 à 30 % des patients seront sous ventilation assistée) impose une surveillance attentive en réanimation dès aggravation ou atteinte de la musculature bulbaire (troubles de déglutition ou de phonation).
- Une atteinte faciale bilatérale et une aggravation rapide sont associées à un risque plus élevé de détresse respiratoire.
- Une durée courte de la phase d'aggravation dans les formes démyélinisantes est de mauvais pronostic.
- La phase d'extension est plus rapide au cours de l'AMAN qu'au cours du syndrome de Guillain-Barré démyélinisant.

B. Phase de plateau

- Grossièrement :
 - un tiers des patients garde une capacité à marcher ;
 - un tiers est confiné au lit ;
 - un tiers nécessite une assistance respiratoire.
- Le déficit moteur est d'intensité variable. L'atteinte des nerfs crâniens est fréquente : nerf facial (souvent diplégie) et troubles de déglutition (derniers nerfs crâniens), alors que l'atteinte des nerfs oculomoteurs est plus rare.
- L'aréflexie tendineuse dans les territoires déficitaires est la règle.
- Le déficit sensitif prédomine sur la proprioception et est responsable d'ataxie.
- L'atteinte du système nerveux végétatif est fréquente (tachycardie, hypotension orthostatique, anomalie de la sudation, constipation) dans les formes sévères.
- La durée du plateau est variable, plus longue dans les formes sévères (jusqu'à plusieurs mois) et dans certaines AMAN.

C. Phase de récupération

- La récupération se fait dans l'ordre inverse de l'apparition des déficits.
- Au cours du syndrome de Guillain-Barré démyélinisant, elle peut durer plusieurs mois.
- Au cours de l'AMAN, la récupération est soit rapide par levée des blocs de conduction sous traitement par immunoglobulines IV, soit très lente sur plusieurs mois en cas de persistance des blocs de conduction distaux et de dégénérescence axonale.
- L'absence de récupération après 12 à 18 mois peut être considérée comme définitive.
- Dans les meilleures séries, il existe 5 % de décès ; 15 % des patients gardent des séquelles définitives : déficit moteur, ataxie.

IV. Examens complémentaires

A. Aspects électrophysiologiques

1. Au cours du syndrome de Guillain-Barré démyélinisant

-  Les anomalies sont habituellement retardées par rapport à la clinique.
- Initialement, allongement de la latence des ondes F et des latences distales en rapport avec l'atteinte radiculaire et distale.

- À la phase d'état, anomalies démyélinisantes (évaluées sur les nerfs moteurs) caractérisées par une augmentation de la latence distale motrice (atteinte des fibres les plus rapides), ralentissement des vitesses de conduction, blocs de conduction, dispersion des potentiels.
- Il n'y a pas de parallélisme entre le degré de la paralysie et les anomalies constatées en début d'évolution.
- L'examen de détection met en évidence des anomalies neurogènes.
- Seule l'inexcitabilité des nerfs est de mauvais pronostic.

2. Au cours de l'AMAN

- Il n'existe pas d'anomalies sensitives.
- Les amplitudes des potentiels moteurs sont diminuées aux quatre membres.
- La détection montre des tracés neurogènes.
- Il n'y a pas d'anomalies démyélinisantes.

B. Liquide cébrospinal

- **A** Son étude permet de mettre en évidence :
 - une hyperprotéinorachie, pouvant être supérieure à 1 g/l, retardée de 3 à 10 jours par rapport au début de la clinique ; elle peut atteindre plusieurs grammes par litre. Il n'y a pas de parallèle entre l'évolution clinique et l'importance de l'hyperprotéinorachie ;
 - une absence de réaction cellulaire ($< 10 \text{ mm}^3$).
- Une pléiocytose supérieure à 50 mm^3 doit faire évoquer un autre diagnostic, telle qu'une méningoradiculite infectieuse.

C. Autres examens biologiques

- **C** La biologie standard peut mettre en évidence :
 - une lymphopénie ;
 - des anomalies du bilan hépatique (augmentation des transaminases).
- La pratique des sérologies n'a qu'un objectif épidémiologique : CMV, EBV ; il faut penser à la séroconversion VIH (cependant rare).
- En cas de diarrhée : sérologie *Campylobacter jejuni*.
- Immunologie : les anticorps anti-gangliosides anti-GM1 et/ou anti-GD1a de type IgG sont associés aux AMAN.

V. Traitement

A. Traitements spécifiques

- **B** Le traitement doit être précoce, au mieux dans les deux premières semaines.
- Deux modalités sont possibles :
 - les *immunoglobulines polyvalentes* : à la dose de 0,4 g/kg par jour pendant 5 jours consécutifs en IV sur plusieurs heures ;
 - les *échanges plasmatiques* : quatre échanges réalisés un jour sur deux.

- Ces deux options thérapeutiques sont d'efficacité équivalente. Les immunoglobulines sont plus utilisées car de réalisation plus simple.
- L'efficacité de ces traitements est prouvée sur la réduction de la durée de ventilation assistée, la rapidité de reprise de la marche et la durée d'hospitalisation.
- Ces traitements n'ont pas modifié le pourcentage de patients avec séquelles.
- L'association échanges plasmatiques et immunoglobulines polyvalentes est inutile.
- Les corticoïdes sont inutiles.

B. Traitements symptomatiques

- Prévention indispensable des complications de décubitus : héparinothérapie par héparine de bas poids moléculaire, prévention des positions vicieuses favorisées par les déficits.
- Ventilation mécanique si nécessaire.
- Contrôle de la dysautonomie.
- Rééducation précoce et poursuivie pour lutter contre la désadaptation à l'effort.
- Mesures sociales pour l'aide à la reprise du travail.

VI. Surveillance et pronostic

A. Surveillance

1. Lors de la phase d'aggravation

- **A** Dépistage des troubles de déglutition.
- Dépistage de difficultés respiratoires : efficacité de la toux, rythme respiratoire, capacité vitale par spiromètre portable afin d'évaluer la capacité vitale.

2. Lors de la phase d'état

Le transfert en unité de soins intensifs est effectué en cas de risque de décompensation respiratoire ou de complications (infectieuses ou atteinte dysautonomique).

- Troubles végétatifs : modifications du rythme cardiaque, variation tensionnelle.
- Complication de décubitus : thrombose veineuse, positions vicieuses.

B. Pronostic

- Sont de mauvais pronostic :
 - une phase d'aggravation très rapide ;
 - une atteinte faciale bilatérale initiale ;
 - un âge supérieur à 60 ans ;
 - une inexcitabilité des nerfs à l'ENMG ;
 - une ventilation prolongée.
- Les récides du syndrome de Guillain-Barré sont très rares.

Points clés

Polyradiculonévrite aiguë

- Deux formes : démyélinisantes classiques et axonales (secondaires aux diarrhées à *Campylobacter jejuni*).
- Évolution en trois phases :
 - extension des paralysies (déficit rapidement progressif à prédominance proximale aux quatre membres, mono- ou diplégie faciale, aréflexie tendineuse);
 - plateau (de durée proportionnelle aux séquelles);
 - récupération.
- ENMG : atteinte démyélinisante (SGB démyélinisant) ou axonale (AMAN).
- LCS : augmentation isolée de la protéinorachie.
- Traitements immunomodulateurs (immunoglobulines polyvalentes ou échanges plasmatiques).
- Importance de la surveillance : réanimation en cas de troubles de déglutition ou de difficultés respiratoires, anticoagulants pour éviter les thromboses, surveillance de la dysautonomie.

Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à cet ouvrage. Ils sont indiqués dans la marge par des pictogrammes  qui renvoient vers les vidéos ou enregistrements sonores.

Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur www.em-consulte.com/complément/477437 et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 7.1. Exemple d'exploration neurophysiologique : examen du nerf médian en électroneuromyographie.

Vidéo 7.2. Syndrome du canal carpien.

À l'interrogatoire, on retient la survenue au cours de la grossesse, l'atteinte bilatérale, le caractère douloureux et nocturne, la nécessité de bouger les doigts pour faire diminuer la douleur. On note également le caractère permanent des dysesthésies et l'atteinte du 4^e doigt. L'examen clinique confirme l'hypoesthésie et les dysesthésies dans les territoires symptomatiques. Les signes de Tinel et Phalen sont négatifs ou peu positifs. L'examen moteur n'est pas montré dans la vidéo.

Vidéo 7.3. Neuronopathie sensitive.

On retient la symptomatologie initiale à type d'étau dans les membres inférieurs qui évoque une atteinte proprioceptive. L'extension des troubles aux membres supérieurs, également de type atteinte de la sensibilité profonde, est asymétrique, touchant d'abord la main droite avant la main gauche. Les troubles sont responsables d'une maladresse gênant l'écriture ou la manipulation des petits objets. Aux membres inférieurs, l'ataxie empêche de fermer les yeux sous la douche, de monter des escaliers ou de descendre une pente sans aide. La patiente précise bien qu'il ne s'agit pas d'un manque de force. Si la diffusion des membres inférieurs aux membres supérieurs dans un deuxième temps peut évoquer une polyneuropathie, l'atteinte ultérieure asymétrique et le caractère sensitif pur sont en faveur d'une neuronopathie sensitive. Enfin, à l'examen clinique, le signe de Romberg est positif, les réflexes tendineux sont tous abolis. Même si la pallesthésie n'est abolie qu'aux membres inférieurs, le diagnostic (confirmé par l'électroneuromyogramme) est celui de neuronopathie sensitive.

Vidéo 7.4. Polyradiculonévrite aiguë.

On retient chez cette patiente la survenue à la suite d'une infection respiratoire, de douleurs radiculaires très sévères, continues, touchant d'abord les membres inférieurs puis les membres supérieurs. Elles sont caractéristiques du syndrome de Guillain-Barré et sont prises dans l'exemple pour des douleurs d'origine mécanique. On note également leur apparition aux membres supérieurs. Par la suite surviennent des troubles sensitifs des pieds et des jambes ainsi que des mains. La patiente se plaint aussi de lourdeur des membres inférieurs qui correspondent

vraisemblablement à un déficit moteur. Enfin, la paralysie faciale reflète le caractère diffus de l'atteinte neurologique. La patiente montre la déviation de la bouche vers la droite en raison de la paralysie faciale gauche. À noter que la patiente signale que son œil gauche avait tendance à se fermer. Il s'agit vraisemblablement d'une atteinte du muscle frontal responsable de la chute de la queue du sourcil, à ne pas confondre avec l'orbiculaire de l'œil dont le déficit est responsable de la mauvaise occlusion de l'œil dans la paralysie faciale. Il faut également entendre le caractère orienté de l'interrogatoire qui permet de reconstituer les différentes étapes d'une polyradiculonévrite : événement déclenchant, déficit sensitif des quatre membres puis déficit moteur avec paralysie faciale.

Item 98 – Myasthénie

- I. Diagnostic clinique
- II. Éléments paracliniques du diagnostic
- III. Pathologies associées
- IV. Formes cliniques
- V. Traitements
- VI. Planifier le suivi des patients
- VII. Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une myasthénie.
- Connaître les principes de la prise en charge.
- Identifier les situations d'urgence.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les principaux éléments physiopathologiques de la myasthénie	
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer une myasthénie	Connaître les symptômes révélateurs les plus fréquents et les plus évocateurs (oculaire, bulbaires, muscles respiratoires) avec fatigabilité ou variabilité dans le temps)
B	Diagnostic positif	Connaître et savoir rechercher les pathologies fréquentes associées à la myasthénie	Pathologie thymique, pathologies auto-immunes
B	Diagnostic positif	Connaître l'existence de formes oculaires pures et de formes généralisées de myasthénie	
A	Examens complémentaires	Connaître les éléments paracliniques du diagnostic	Électroneuromyogramme, anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine
A	Identifier une urgence	Reconnaître les situations d'urgence de la myasthénie	Crises myasthéniques, infections, médicaments
A	Identifier une urgence	Connaître les risques et les complications graves de la myasthénie	
B	Prise en charge	Planifier la prise en charge des situations d'urgence	
B	Prise en charge	Connaître les principes du traitement	Traitement symptomatique (anticholinergique), traitement de fond, médicaments prohibés

B La myasthénie (ou *myasthenia gravis*) :

- La myasthénie est une maladie auto-immune liée à un blocage des récepteurs de la plaque motrice par des anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine ou d'autres types d'anticorps induisant un dysfonctionnement de la transmission neuromusculaire : il s'agit d'un bloc post-synaptique.
- La responsabilité du thymus est importante : les récepteurs de l'acétylcholine des cellules myoïdes du thymus entraînent la stimulation d'anticorps contre les récepteurs de la jonction neuromusculaire ; le thymus est une source de lymphocytes T helper stimulant la production de ces anticorps par les lymphocytes B.
- Elle peut survenir à tout âge, mais atteint le plus souvent les adultes.
- Entre 20 et 40 ans, elle est plus fréquente chez la femme, alors qu'au-dessus de 60 ans, la myasthénie prédomine chez les hommes.

I. Diagnostic clinique

A Le diagnostic de myasthénie doit être évoqué devant des signes et symptômes, conséquences d'une fatigabilité excessive de la musculature striée à l'effort et fluctuant dans le temps (fatigabilité, ou phénomène myasthénique) qui :

- apparaît ou augmente à l'effort ;
- augmente en fin de journée ;
- se corrige au repos ;
- peut se manifester dans les muscles directement mis en action au cours de l'effort ou, plus évocateur encore, dans des muscles non concernés par l'effort ;
- combinaison fréquente et évocatrice de signes : ophtalmoplégie (ptosis et diplopie), faiblesse musculaire des membres, troubles de la déglutition.

A. Muscles oculaires et palpébraux

- Dans 50 % des cas, les premières manifestations sont purement oculaires, mais d'autres territoires sont affectés dans plus de 80 % des cas après un an d'évolution (myasthénie généralisée).
- Ptosis unilatéral au début, qui peut se bilatéraliser par la suite ; il reste habituellement asymétrique ([figure 8.1](#)).
- Ptosis à bascule quasiment pathognomonique.
- Diplopie, le plus souvent intermittente, disparaissant en vision monoculaire.
- Ptosis et diplopie sont augmentés par la fatigue, la lumière, la fixation d'un objet.
- La diplopie est souvent difficile à analyser (pas d'atteinte précise d'un nerf oculomoteur).
- La musculature pupillaire est indemne.

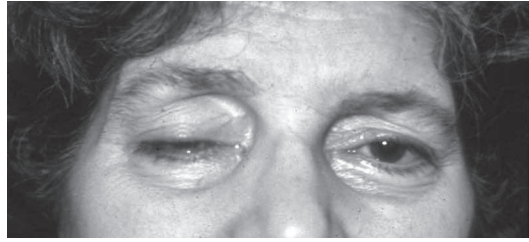


Fig. 8.1. A Ptosis unilatéral droit.

(Source : CEN, 2019.)

B. Muscles d'innervation bulbaire

- Troubles de la déglutition, de la phonation et de la mastication.
- La voix s'éteint progressivement, devient nasonnée puis inintelligible.
- Troubles de la mastication qui apparaissent au cours des repas, le sujet se trouvant parfois dans l'obligation de soutenir sa mâchoire inférieure avec sa main.
- Troubles de la déglutition avec fausses routes et parfois reflux des liquides par le nez lorsque coexiste une atteinte du voile du palais.
- Troubles de la motricité linguale
- Une parésie faciale donnant un faciès atone est souvent associée aux troubles bulbaires (sourire vertical).

146

C. Autres muscles

1. *Muscles des membres*

L'atteinte prédomine sur les muscles proximaux, mais peut aussi toucher la musculature distale (plus rarement).

2. *Muscles axiaux*

- Atteinte des muscles abdominaux entraînant des difficultés pour se relever du décubitus.
- Fatigabilité des muscles cervicaux à l'origine d'une chute de la tête en avant et de douleurs cervicales.

D. Muscles respiratoires

- L'atteinte respiratoire peut se traduire par une dyspnée à l'effort puis au repos, une orthopnée, une toux inefficace.
- Elle peut survenir très soudainement et conduire à une insuffisance respiratoire aiguë, engageant le pronostic vital (+++).

E. Examen clinique

- Il permet de constater les signes évocateurs de myasthénie lorsqu'ils sont présents : ptosis, paralysies oculomotrices non systématisées, hypotonie faciale, chute de la nuque et de la mâchoire.

- Le ptosis peut être majoré après fixation du regard vers le haut et amélioré après un test au glaçon (dans une poche en plastique appliquée 2 minutes sur l'œil fermé).
- Il peut mettre en évidence une fatigabilité anormale des membres lors des épreuves de Barré et de Mingazzini qui sont normalement tenues 2 min 30 et 1 min 15 respectivement.
- Absence de trouble sensitif, absence de signe d'atteinte neurologique centrale.

Mais l'examen peut être normal si les symptômes sont intermittents et s'il est réalisé en période intercritique. Ceci contribue à la difficulté du diagnostic de cette maladie.

F. Évolution

- Chronique et imprévisible, avec périodes de poussée et de rémission, et une tendance à l'aggravation dans les premières années : pour 85 % des patients, le stade de gravité maximum est atteint dans un délai inférieur à 3 ans.
- Complications vitales possibles lors des *crises myasthéniques*, se manifestant par des troubles de la déglutition et respiratoires, avec dyspnée et encombrement. Les crises sévères nécessitent une hospitalisation en réanimation.
- Possible aggravation de la myasthénie au cours de la grossesse et en *post-partum*.

II. Éléments paracliniques du diagnostic

A. Recherche des autoanticorps

- Anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine, anti-RACH :
 - présents chez 80 % des malades avec myasthénie généralisée et chez 50 % de ceux avec myasthénie oculaire (cf. *infra*);
 - absence de prédiction du taux d'anticorps sur la gravité de la maladie;
 - en revanche, chez un même sujet, le taux peut fluctuer en fonction de l'évolutivité de la maladie;
 - dans les thymomes malins, le taux est très élevé.
- Anticorps anti-MuSK (dirigés contre une protéine post-synaptique associée au récepteur à l'acétylcholine; *Muscle Specific Kinase*) : 10 % environ des myasthénies généralisées.
- **B** Anticorps anti-LRP4 et anticorps anti-RACH à faible affinité (5 à 10 % des formes généralisées). Dosages non encore disponibles en routine.

B. Recherche de décrémentation en ENMG (stimulodétection répétitive)

A L'examen électrophysiologique permet de mettre en évidence le bloc neuromusculaire. Le nerf moteur est stimulé à la fréquence de 3 Hz et l'amplitude de la réponse musculaire (potentiel moteur) est enregistrée.

Dans le syndrome myasthénique, la perturbation de la transmission neuromusculaire entraîne une diminution de l'amplitude du potentiel moteur (décrémentation) qui est supérieure à 10 % ([figure 8.2](#)).

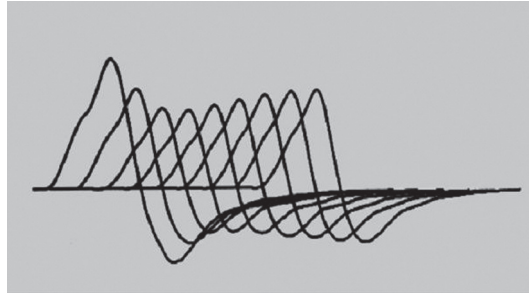


Fig. 8.2. A Décrément à l'ENMG.

Diminution de l'amplitude du potentiel évoqué musculaire lors des stimulations répétées du nerf à basse fréquence. (Source : CEN, 2019.)

La recherche de décrément doit être effectuée si possible en l'absence de traitement anticholinestérasique, au niveau de plusieurs couples nerf-muscle comme les nerfs facial, spinal, ulnaire, radial, en privilégiant les territoires symptomatiques.

La sensibilité diagnostique ne dépasse pas 75 % et, lorsque le bloc manque, on pourra pratiquer un examen sur fibre unique, plus complexe à réaliser, effectué uniquement dans quelques centres, qui peut mettre en évidence un allongement du *jitter* (variation du temps de réponse d'une seule fibre musculaire après stimulation du nerf, ou variation entre la réponse de deux fibres musculaires d'une même unité motrice lors d'un effort volontaire).

C. Test pharmacologique aux anticholinestérasiques

- À pratiquer en hospitalisation seulement, par crainte d'un syndrome vagotonique ou d'une crise cholinergique (cf. *infra*).
- Administration d'edrophonium IV (Enlon®) par voie intraveineuse lente (1 ampoule à 10 mg) ou de néostigmine (Prostigmine®) par voie sous-cutanée ou intramusculaire (0,5 mg), associée à une injection de 0,25 mg d'atropine pour éviter les effets secondaires intestinaux et une bradycardie.
- L'amélioration ou la disparition des signes neurologiques objectivables (ptosis, déficit moteurs des muscles d'innervation bulbaire, faiblesse des membres), si elle est franche et rapide (délai d'action inférieur à 5 minutes pour l'edrophonium, et de 15 minutes à 1 heure pour la néostigmine), a un grand intérêt diagnostique.

D. Imagerie

Le scanner thoracique sans injection doit être systématique devant toute suspicion de myasthénie, afin d'explorer la loge thymique à la recherche d'une hyperplasie thymique ou d'un thymome (bénin ou malin) (figure 8.3).

En cas de doute sur un thymome, une injection d'iode est indiquée en dehors d'une poussée, car elle peut aggraver une myasthénie instable.

La négativité du bilan ne rejette pas formellement le diagnostic, et il faudra repérer le dosage des anticorps quelques mois après le premier dosage en raison d'une positivité secondaire possible.



Fig. 8.3. A Scanner thoracique. Thymus hyperplasique résiduel.

(Source : CEN, 2019.)

III. Pathologies associées

A. Thymus et myasthénie

- **B** Chez 60 % des patients, en majorité des femmes de moins de 45 ans avec des anticorps anti-RACH, le thymus est le siège d'une hyperplasie (prolifération de follicules germinatifs composés de lymphocytes B avec une couronne de lymphocytes T).
- 15 à 20 % des patients présentent un thymome (tumeur constituée de cellules épithéliales et lymphocytaires), habituellement après 40 ans. Les thymomes peuvent être bénins (absence de franchissement de la capsule thymique) ou malins, et doivent être opérés.
- La présence d'anticorps anti-RACH est quasi constante en cas de thymome.
- Une fois le thymome traité, la mortalité reste faible même si le thymome est invasif.

B. Myasthénie et maladies auto-immunes

- L'association de la myasthénie à d'autres maladies auto-immunes est possible.
- Affection thyroïdienne le plus souvent (Basedow, thyroïdite) : environ 10 % des patients.
- Autres associations, dans environ 5 % des cas : polyarthrite rhumatoïde, Gougerot-Sjogren, maladie de Biermer, lupus érythémateux disséminé, etc.).
- Le bilan biologique à la recherche d'autres affections auto-immunes comportera les dosages suivants : T4, TSH, anticorps anti-thyroïdiens, dosage de vitamine B12, facteurs rhumatoïdes, FAN, anticorps anti-DNA et anti-ENA.

IV. Formes cliniques

A. Formes oculaires de myasthénie

- Chez 10 à 15 % des patients, l'atteinte reste localisée aux muscles oculaires après 2 ans, et l'on parle alors de myasthénie oculaire, même si dans de rares cas une généralisation peut survenir plus tardivement.

- Il faut distinguer la myasthénie oculaire des symptômes oculaires qui sont très fréquents au début de la maladie (50 % des cas) et le plus souvent suivis d'une généralisation. On ne peut donc pas poser le diagnostic de myasthénie oculaire avant un recul de 2 ans après les premiers signes.
- Les caractéristiques de la myasthénie oculaire sont les suivantes :
 - prédominance masculine ;
 - survenue le plus souvent après 40 ans ;
 - rareté du thymome ;
 - fréquente absence de bloc neuromusculaire à l'ENMG (car recherché sur des couples nerfs-muscles extraoculaires) ;
 - anticorps anti-RACH absents dans la moitié des cas ;
 - mauvaise réponse au traitement anticholinestérasique.
- Ces formes de myasthénie posent essentiellement un problème fonctionnel.

B. Formes avec anti-MuSK

- Prépondérance chez les femmes, et le plus souvent formes généralisées.
- Atteinte bulbaire plus fréquente que dans les autres formes, avec atrophie de la langue.
- Fréquence des crises myasthéniques avec atteinte respiratoire fréquente.
- Absence de thymome.
- Fréquente négativité de l'exploration ENMG.
- Mauvaise réponse aux anticholinestérasiques.
- Fréquente meilleure efficacité des échanges plasmatiques que des Ig IV.
- Très grande efficacité des anti-CD20 (Rituximab).

C. Myasthénie et grossesse

- Risqué élevé d'aggravation de la myasthénie au cours du premier trimestre, et dans les jours ou semaines qui suivent l'accouchement (30 à 40 % des cas).
- 10 à 20 % des nouveau-nés de mères myasthéniques présentent une myasthénie néonatale.
- Il n'existe aucune corrélation entre la sévérité de la myasthénie chez la mère et la survenue ou la gravité de la myasthénie néonatale.

D. Myasthénie néonatale

- Transitoire, elle survient chez 10 à 20 % des nouveau-nés de mère myasthénique.
- Elle est due à un transfert transplacentaire passif des anticorps maternels anti-RACH.
- Les symptômes se manifestent très précocement, de quelques heures à 3 jours après l'accouchement.
- Habituellement légère, elle se manifeste par une hypotonie associée à des troubles de la succion, mais elle peut être sévère avec des troubles respiratoires et de la déglutition.
- Après prise en charge, l'évolution est toujours favorable avec régression complète de la myasthénie dans les 3 premiers mois de vie (par disparition des anticorps maternels).

V. Traitements

A. Traitement symptomatique

- Les anticholinestérasiques seront prescrits en première intention, permettant d'améliorer transitoirement les symptômes musculaires.
- Ils prolongent l'action de l'acétylcholine au niveau de la membrane post-synaptique par blocage réversible de l'acétylcholinestérase.
- Deux produits sont disponibles par voie orale :
 - la pyridostigmine (Mestinon®), comprimés à 60 mg, dont l'action est d'environ 4 heures ;
 - l'ambénonium (Mytelase®), comprimés à 10 mg, dont l'effet est plus long (4 à 6 heures).
- La posologie quotidienne sera augmentée progressivement jusqu'à la dose optimale, à adapter à chaque patient en fonction de son activité et des moments de plus grande fatigabilité (6 à 8 cp par jour répartis en 3 à 4 prises).
- Efficacité moindre voire intolérance dans les formes avec anticorps anti-MuSK.
- Il existe une forme retard de la pyridostigmine, pouvant être administrée au coucher, lorsque les symptômes sont présents dès le réveil (troubles de la déglutition notamment).
- Effets indésirables en rapport avec les effets muscariniques (diarrhées, douleurs abdominales, hypersalivation, hypersécrétion bronchique, sueurs, bradycardie) ou nicotiniques (fasciculations, crampes).
- Risque de la survenue d'une crise cholinergique en cas de surdosage, en particulier chez les patients dont la myasthénie se décompense : hypersécrétion bronchique, accentuation de la faiblesse musculaire, fasciculations et crampes musculaires.

B. Thymectomie

- Elle est toujours indiquée en cas de thymome, quelle que soit la sévérité de la myasthénie.
- Cette intervention ne doit toutefois jamais être effectuée en urgence, et jamais chez un patient en poussée de myasthénie.
- Elle doit également être discutée chez les patients de moins de 50 ans ayant des anticorps anti-RACH, particulièrement dans les myasthénies récentes (de moins de 3 ans).
- Son bénéfice est démontré, mais retardé.
- Elle n'est pas indiquée dans les formes avec anticorps anti-MuSK.

C. Corticothérapie

- La prednisone est le plus souvent utilisée et sera prescrite à la dose initiale de 1 mg/kg par jour dans la myasthénie généralisée, pendant 4 à 6 semaines. Les posologies seront progressivement réduites après amélioration significative et stabilisation (jusqu'à 0,5 mg/kg par jour à la fin du 4^e mois, puis 0,25 mg/kg par jour après 9 mois).
- La mise en route peut se faire en milieu hospitalier en raison d'un risque d'aggravation transitoire dans les 2 premières semaines de traitement (ou avec une introduction à doses progressives), mais la réponse est le plus souvent rapide au cours du 1^{er} mois de traitement.
- Elle peut être prescrite dans les myasthénies oculaires rebelles aux anticholinestérasiques à la posologie de 0,5 mg/kg par jour.
- La prescription prolongée des corticoïdes expose le patient aux risques d'effets secondaires classiques de la corticothérapie.

D. Autres immunosuppresseurs

- L'azathioprine est l'immunosuppresseur le plus souvent prescrit, à la posologie initiale de 2 à 3 mg/kg/jour (100 ou 150 mg par jour selon le poids). Son effet est toujours retardé, après 6 semaines à 3 mois.
- Un dosage de l'activité thymidine phosphorylase lymphocytaire (TPMT) est souhaitable avant l'instauration du traitement en raison d'une toxicité hématologique accrue chez les patients ayant un déficit en TPMT.
- Les effets secondaires hématologiques (leucopénie, thrombocytopénie) et digestifs (hépatite, pancréatite) nécessitent une surveillance biologique étroite hebdomadaire le premier mois, puis mensuelle.
- L'azathioprine est le plus souvent prescrit en association à la corticothérapie en début de traitement (3 premiers mois), en raison d'une potentialisation de leurs effets et pour permettre une épargne cortisonique plus rapide.
- Le traitement ne doit être arrêté qu'après plusieurs années de stabilisation de la myasthénie, afin de limiter les risques de rechute.
- Le mycophénolate mofétil (Cellcept®) est une alternative à l'azathioprine, avec une efficacité voisine, mais est formellement contre-indiqué en cas de grossesse.
- D'autres immunosuppresseurs sont efficaces, mais leurs effets secondaires importants en limitent l'indication aux formes sévères corticorésistantes : rituximab (MabThera®) (anticorps monoclonal anti-CD20), ciclosporine (Neoral®), tacrolimus (Prograf®), cyclophosphamide (Endoxan®), éculizumab (Soliris®).

E. Médicaments contre-indiqués

Tout patient doit porter sur lui une carte de myasthénie et la liste des principaux médicaments interdits (encadré 8.1).

Encadré 8.1

Médicaments contre-indiqués

Tous les médicaments susceptibles d'altérer la transmission neuromusculaire sont contre-indiqués au cours de la myasthénie, en distinguant les contre-indications absolues et relatives et en appréciant le rapport bénéfice-risque.

Contre-indications absolues

Aminosides, colimycine, polymyxine, telithromycine, cyclines injectables, macrolides, fluoroquinolones, quinine, quinidine, hydroxychloroquine, procaïnamide, bêtabloquants (même en collyre), diphényl-hydantoïne, triméthadione, dantrolène, D-pénicillamine, magnésium.

Contre-indications relatives

Curarisants (l'usage de molécules non dépolarisantes de dégradation rapide, comme l'atracurium, est possible, nécessité d'un monitoring précis), benzodiazépines, neuroleptiques (phénothiazine), carbamazépine, lithium.

Vaccinations : le retentissement sur la myasthénie est mal documenté. La vaccination contre la poliomyélite, le tétanos et la grippe n'entraîne pas d'aggravation lorsque la myasthénie est bien contrôlée. Les vaccins vivants (par exemple polio buccal) sont formellement contre-indiqués chez les patients sous corticoïdes ou immunosuppresseurs.

VI. Planifier le suivi des patients

- **A** La stratégie thérapeutique dépend des paramètres suivants :
 - l'âge du patient ;
 - l'existence d'un thymome ;
 - la gravité de la myasthénie (troubles de la déglutition ou respiratoires) ;
 - la tolérance des traitements et les risques thérapeutiques ;
 - l'impact socioprofessionnel de la maladie.
- La gravité sera évaluée en tenant compte à chaque visite du score myasthénique de Garches et de la gravité respiratoire (mesure de la capacité vitale en cas de troubles respiratoires, dyspnée, toux inefficace...).
- Traitement anticholinestérasique prescrit chez tous les patients, avec respect des contre-indications médicamenteuses (attention au risque d'aggravation des symptômes de myasthénie associés aux symptômes cholinergiques en cas de surdosage).
- Thymectomie systématique en cas de thymome et indiquée dans les formes généralisées du sujet jeune avec anticorps anti-RACH (en dehors d'une poussée).
- Si la myasthénie est sévère, la corticothérapie et/ou l'azathioprine seront prescrits en première intention au cours d'une hospitalisation.
- En cas de poussée sévère : mesures de réanimation (sonde gastrique, assistance ventilatoire) en association à des plasmaphérèses ou des immunoglobulines IV, parallèlement à la prescription d'un traitement immunosuppresseur.
- Éducation du patient et de son entourage aux signes d'alerte évocateurs d'une poussée, et nécessitant de se rendre aux urgences ou d'appeler le SAMU.

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

- Des poussées aiguës de myasthénie (crise myasthénique) peuvent survenir spontanément ou être déclenchées par une prise de médicament contre-indiqué, une infection, une intervention chirurgicale, le *post-partum*.
- Les signes majeurs de gravité sont l'encombrement, l'essoufflement au moindre effort avec orthopnée, la toux inefficace, les fausses routes et/ou une faiblesse musculaire devenant très marquée.
- Une aggravation rapide de ces symptômes sur quelques jours, voire quelques heures, impose une hospitalisation d'urgence en service de réanimation. Si les symptômes sont rapides et sévères au domicile du patient, l'appel du Centre 15 est indiqué.
- La pose de sonde gastrique et une intubation en urgence sont parfois nécessaires.
- Deux types de traitements sont utiles dans les poussées sévères, avec une efficacité semblable :
 - les immunoglobulines polyvalentes intraveineuses (Ig IV), en perfusion de 1 g/kg ou en cure de 2 g/kg sur 5 jours ;
 - les échanges plasmatiques : de 2 à 4 sur 1 à 3 semaines ;
 - le choix entre les Ig IV et les EP dépend de leurs contre-indications respectives, des possibilités de l'hôpital et de la réponse du patient à ces traitements lors d'une éventuelle poussée antérieure.
- Ces traitements seront toujours associés à un traitement de fond, en raison de leur effet transitoire.

- Une aggravation motrice et respiratoire rapide peut également survenir au cours de la crise cholinergique, parfois difficile à distinguer de la crise myasthénique :
 - elle est due à un surdosage en anticholinestérasiques ;
 - elle se caractérise par la présence de signes de surdosage cholinergique : fasciculations diffuses, signes digestifs (nausées, vomissements, diarrhée), myosis, bradycardie ;
 - les deux complications peuvent s'intriquer ;
 - le passage en réanimation s'impose.

Une hospitalisation en réanimation est nécessaire en cas de poussée aiguë avec troubles respiratoires ou de la déglutition sévères.

Pour en savoir plus

Syndrome myasthénique de Lambert-Eaton (SMLE)

- Il s'agit d'une maladie auto-immune rare due à la production d'anticorps anti-canaux calciques voltage-dépendants entraînant une insuffisance de production d'acétylcholine : c'est un bloc présynaptique.
- Survient surtout chez l'homme âgé de plus de 40 ans.
- Dans 70 % des cas, il s'agit d'un syndrome paranéoplasique : 60 % de cancers intrathoraciques (cancer bronchique à petites cellules+++), 10 % de cancers différents (rein, vessie).
- Dans 15 % des cas, associé à une autre maladie auto-immune (Biermer, Sjogren...).
- Dans 15 % des cas, syndrome isolé.
- Syndrome myasthénique particulier du fait de la prédominance de la faiblesse musculaire des membres, avec une faiblesse proximale des membres inférieurs au premier plan (signes oculobulbaires plus discrets).
- Réflexes faibles ou absents, surtout aux membres inférieurs, ré-apparaissant après effort bref.
- Coexistence d'une dysautonomie : pupilles « paresseuses », bouche sèche, impuissance.
- Le diagnostic repose sur l'ENMG : amplitudes motrices très diminuées au repos, avec décrétement lors de la stimulation répétitive à 3 Hz, et incrément > 100 % après effort bref (l'amplitude du potentiel d'action augmente de plus de 100 % immédiatement après un effort bref ou après stimulation nerveuse répétitive à fréquence rapide à 20 Hz).
- Recherche d'anticorps anti-canaux calciques et recherche de carcinome bronchique systématique (scanner thoracique ou PET-scan).
- Le traitement symptomatique repose sur la 3,4-diaminopyridine.
- Dans les formes paranéoplasiques, l'évolution dépend du traitement du cancer (le plus souvent un SMLE) et précède souvent la découverte du cancer.
- Dans les autres formes, des traitements immunosuppresseurs peuvent être proposés comme dans la myasthénie.

Points clés

La myasthénie auto-immune est de loin la plus fréquente.

- Déficit moteur lié à l'effort et fluctuant.
- Ptosis, diplopie, voix nasonnée, troubles de la déglutition, muscles de la nuque, ceinture scapulaire.
- Diagnostic confirmé par :
 - la présence d'anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine (anti-RACH) ou anti-MuSK ;
 - la présence d'un bloc neuromusculaire à l'ENMG : décrétement ;
 - le test thérapeutique aux anticholinestérasiques (hospitalisation si forme injectable).
- Intérêt de la recherche :
 - d'une hyperplasie thymique ou d'un thymome (scanner thoracique) ;
 - d'une autre maladie auto-immune associée.

- Traitements :
 - anticholinestérasiques (savoir qu'un surdosage peut entraîner une crise cholinergique);
 - thymectomie (sujet jeune et thymome);
 - immunodépresseurs (corticoïdes et/ou immunosuppresseurs);
 - immunoglobulines IV ou échanges plasmatiques pour passer un cap difficile (crise myasthénique);
 - remettre au patient une liste des médicaments formellement contre-indiqués, qui peuvent favoriser une aggravation symptomatique voire une crise myasthénique.
 - Gravité de l'atteinte de la musculature respiratoire (détresse aiguë : crise myasthénique).
- Les autres syndromes myasthéniques sont beaucoup plus rares : syndrome de Lambert-Eaton (souvent paranéoplasique).

Annexe

Annexe 8.1 – Score myasthénique de Garches

- **Barré** (10 secondes = 1 point) :
max. 2 min 30 : 15.
- **Mingazzini** (5 secondes = 1 point) :
max. 75 s : 15.
- **Flexion de la tête** :
Contre appui : 10 ; sans appui : 5 ; impossible : 0.
- **Relever de la position couchée** :
Sans appui : 10 ; avec aide : 5 ; impossible : 0.
- **Oculomotricité** :
Normale : 10 ; ptosis isolé : 5 ; diplopie : 0.
- **Occlusion palpébrale** :
Complète : 10 ; incomplète : 5 ; nulle : 0.
- **Mastication** :
Normale : 10 ; faible : 5 ; nulle : 0.
- **Déglutition** :
Normale : 10 ; dysphagie sans fausse route : 5 ; fausses routes : 0.
- **Phonation** :
Voix normale : 10 ; voix nasonnée : 5 ; aphonie : 0.
Max : 100 points.

Item 100 – Céphalée inhabituelle aiguë et chronique chez l'adulte et l'enfant

- I. Savoir diagnostiquer une céphalée aiguë et une céphalée chronique
- II. Connaître les principales causes de céphalées nécessitant une prise en charge en urgence et leur présentation clinique
- III. Énoncer les principales causes de céphalée aiguë et de céphalée chronique
- IV. Examens complémentaires devant une céphalée aiguë ou chronique chez l'adulte et l'enfant
- V. Traitement des céphalées

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une céphalée aiguë et une céphalée chronique.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Connaître les principes généraux du traitement.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer une céphalée aiguë et une céphalée chronique
A	Identifier une urgence	Connaître les principales causes de céphalées nécessitant une prise en charge en urgence et leur présentation clinique
A	Étiologies	Énoncer les principales causes de céphalée aiguë et les caractéristiques cliniques propres à chacune
B	Étiologies	Énoncer les principales causes de céphalée chronique (épisode ou quotidienne) et les caractéristiques cliniques propres à chacune
A	Étiologies	Énoncer les principales causes des céphalées récentes d'aggravation progressive et les caractéristiques cliniques propres à chacune
A	Identifier une urgence	Discuter l'indication d'une hospitalisation et d'une ponction lombaire devant une céphalée aiguë en connaissant la pertinence de cet examen
A	Prise en charge	Savoir mettre en route un traitement des céphalées aux urgences
A	Examens complémentaires	Indication et pertinence de l'imagerie devant une céphalée aiguë et chronique chez l'adulte et l'enfant
A	Prise en charge	Connaître les principes de traitement et de prise en charge des céphalées primaires en dehors du contexte de l'urgence

I. Savoir diagnostiquer une céphalée aiguë et une céphalée chronique

A. Pour comprendre

Ⓐ La céphalée (douleur de l'extrémité céphalique crânienne ou faciale) est un symptôme subjectif qui motive de fréquentes consultations. Selon la **classification internationale des céphalées ICHD-3** (*International Classification of Headache Disorders, 3^e édition*), les causes sont divisées en deux groupes opposés ([tableau 9.1](#)).

- Les **céphalées primaires** sont les **maladies neurologiques plus fréquentes**. Elles sont dues à l'activation des systèmes nociceptifs crâniens en l'absence de lésion sous-jacente. La migraine (15 % de la population) est la deuxième cause de handicap chronique de l'adulte, après la lombalgie. Le diagnostic de céphalée primaire est établi par l'interrogatoire selon les critères de l'ICHD-3, l'examen physique étant normal et les examens complémentaires normaux. Le traitement est spécifique du type de céphalée primaire et ne repose pas sur les antalgiques.
- Les **céphalées secondaires** sont symptomatiques d'une cause locale (neurologique, ORL, ophtalmologique) ou générale. Les causes sont multiples et parfois très graves (hémorragie sous-arachnoïdienne, méningite), nécessitant une **prise en charge urgente** avec des examens complémentaires systématiques.

B. Interrogatoire

L'interrogatoire sur le profil temporel est l'étape cruciale de la démarche diagnostique. Les deux premières questions pour déterminer le degré d'urgence sont :

Tableau 9.1. Ⓐ Causes des céphalées selon l'ICHD-3 (prévalence en population générale adulte).

Céphalées primaires
1. Migraine (15 %) 2. Céphalée dite de tension (épisode 80 %, chronique 2 %) 3. Algie vasculaire de la face (1/1000) et autres céphalées trigémino-autonomiques 4. Autres céphalées primaires (rares)
Céphalées secondaires à...
5. Un traumatisme crânien ou cervical 6. Une affection vasculaire crânienne ou cervicale 7. Une pathologie intracrânienne non vasculaire 8. La prise d'une substance ou à son arrêt (abus médicamenteux 3 %) 9. Une infection (intracrânienne ou générale) 10. Une anomalie de l'homéostasie 11. Une pathologie ophtalmologique, ORL, stomatologique, dentaire, cervicale 12. Une affection psychiatrique
Neuropathies crâniennes douloureuses, autres douleurs faciales et autres céphalées
13. Lésions douloureuses des nerfs crâniens et autres douleurs faciales 14. Autres céphalées

- « Avez-vous déjà eu ce type de mal de tête ? » (*caractère inhabituel ou habituel*);
- « Depuis quand avez-vous ce mal de tête ? » (*caractère récent ou ancien*).

Les questions suivantes pour orienter les hypothèses diagnostiques sont :

- « En combien de temps la céphalée a atteint son maximum ? » (*caractère brutal ou progressif*);
- « Comment évolue la douleur depuis son installation ? » (*caractère paroxystique ou continu*);
- « Quel est le nombre de jours de céphalée par mois ? » (*caractère épisodique ou quotidien*);
- « Quelle est la durée de chaque céphalée sans traitement ? » (*crises de courte ou longue durée*).

L'interrogatoire se poursuit de manière détaillée ([tableau 9.2](#)). Les caractéristiques de la céphalée (sévérité, type, siège, horaire) n'aident guère à la distinction entre céphalée primaire et céphalée secondaire. Les facteurs déclenchant doivent être précisés, notamment en cas de céphalée brutale (« Que faisiez-vous exactement lors du début ? »).

Tableau 9.2. A Cinq étapes de l'interrogatoire d'un patient avec une céphalée.

Laisser le patient s'exprimer	– Symptômes prédominants et motif exact de consultation (peur d'une cause grave ? Incapacité à supporter une céphalée ancienne ?)
Caractériser la céphalée	– Âge ou date d'apparition : récent (aiguë) ou ancien (chronique) – Mode d'apparition : brutal ou progressif – Évolution dans le temps : paroxystique (crises) ou continue – Nombre de jours de céphalée par mois depuis 3 mois (épisodique ou quotidien) – Intensité (EVA de 0 à 10), topographie et type de douleur – Horaire de survenue – Facteurs déclenchant et aggravant : effort, mouvement, Valsalva, activité sexuelle, facteurs hormonaux, alimentaires, émotionnels – Caractère positionnel (céphalées soulagées ou aggravées en décubitus) – Comportement : calme, prostré, agitation
Identifier les signes accompagnateurs	– Digestifs : nausées, vomissements – Sensoriels : photophobie, phonophobie – Symptômes « trigémino-autonomiques » : larmoiement, congestion nasale, rhinorrhée, ptosis, myosis, rougeur oculaire, œdème de la paupière – Autres douleurs : cervicales, lombaires, ceintures – Fièvre, frissons – Déficit neurologique focal, crises épileptiques – Troubles de la vision : diplopie, baisse de la vue, éclipses
Resituer le contexte du patient	– Antécédents, facteurs de risque vasculaire – Contexte : nouveau médicament, toxique, exposition au monoxyde de carbone ; traumatisme ; grossesse ou post-partum, cancer, maladies systémiques (dont VIH) ; un geste avec effraction durale ou risque d'effraction a-t-il été réalisé récemment ? – Situation psychiatrique, répercussion sur le sommeil, le travail, la vie sociale, la scolarité – Attentes du patient, croyances sur la maladie
Revoir l'historique des traitements essayés et les traitements actuels	– Types de traitement (de crise ou préventif), durée de prise, dose, efficacité, effets secondaires – Nombre de jours de prise d'antalgiques par mois

C. Examen physique

- Pression artérielle (*la céphalée liée à une poussée hypertensive est un diagnostic d'élimination*).
- Température (*fièvre ?*) puis, si fièvre, examen cutané (*purpura ?*).
- Examen de la conscience (*score de Glasgow*).
- Recherche d'une raideur méningée.
- Recherche d'un déficit neurologique focal.
- Examen de l'oculomotricité (*diplopie par atteinte du VI ou du III ?*).
- Anomalie pupillaire (*myosis/mydriase ? Syndrome de Claude-Bernard Horner ?*).
- Recherche d'un caractère postural de la céphalée (*EVA en position debout puis allongée*).
- Palpation des artères temporales après 50 ans (*maladie de Horton ?*).
- Examen des sinus, examen oculaire et des oreilles (*cause locale, zona ?*).
- Examen du fond d'œil (*œdème papillaire ?*).

D. Détermination de la nature aiguë ou chronique

Le profil temporel des céphalées est crucial.

- Les céphalées perçues par le patient comme **récentes et inhabituelles** (« aiguës ») sont des céphalées **secondaires** jusqu'à preuve du contraire et nécessitent des examens en **urgence**. Leur mode de début, **brutal** ou **progressif**, oriente vers diverses étiologies possibles.
- Les céphalées reconnues par le patient comme **anciennes et habituelles** (« chroniques ») sont le plus souvent des céphalées **primaires**. Elles peuvent être paroxystiques (crises) ou permanentes. L'interrogatoire doit être parfaitement détaillé puisque le diagnostic repose uniquement sur la description des céphalées.
- Toute modification récente d'une céphalée ancienne et habituelle fait suspecter une céphalée secondaire.

Devant une céphalée récente et inhabituelle : une fois établi que le patient consulte pour une céphalée aiguë, les questions les plus importantes portent sur la détermination du **mode d'apparition de la céphalée** et la recherche d'un **syndrome infectieux** associé.

En pratique :

- toute **céphalée brutale** est une **hémorragie sous-arachnoïdienne** (HSA) jusqu'à preuve du contraire ;
- toute **céphalée progressive** est un **syndrome d'hypertension intracrânienne** (HTIC) jusqu'à preuve du contraire ;
- toute **céphalée fébrile** est une **méningite** jusqu'à preuve du contraire ;
- certaines caractéristiques (cf. [tableau 9.1](#) et [encadrés 9.1](#) et [9.2](#)) peuvent orienter le diagnostic ;
- l'absence de tout symptôme associé et un examen clinique normal n'éliminent en aucun cas une céphalée secondaire et ne doivent pas différer la réalisation d'examens complémentaires si la céphalée est récente, inhabituelle et persistante.

B **Devant une céphalée chronique (ancienne et habituelle)** : les questions les plus importantes portent sur le profil temporel des céphalées, c'est-à-dire le nombre de jours de céphalée par mois sur les 3 derniers mois et la durée des crises sans traitements, ainsi que les signes associés. L'examen clinique est normal dans les céphalées primaires. En pratique, on distingue :

- les **céphalées chroniques épisodiques** (< 15 jours de céphalée par mois) ;

- les **céphalées chroniques quotidiennes** (CCQ, 15 jours ou plus par mois), subdivisées en CCQ de longue durée (crises > 4 heures) ou de courte durée (crises < 4 heures).

Encadré 9.1.

Éléments d'interrogatoire pouvant orienter le diagnostic d'une céphalée aiguë

- **A** Âge > 50 ans, $\pm$ altération de l'état général, $\pm$ claudication de la mâchoire : artérite temporale.
- Aggravation en position allongée : HTIC.
- Aggravation en position debout : hypotension intracrânienne.
- Brèche durale récente : ponction lombaire (PL), péridurale, infiltration de nerfs rachidiens : hypotension intracrânienne.
- Chauffage défectueux : intoxication au monoxyde de carbone.
- Cervicalgie : dissection artérielle cervicale.
- Début brutal : HSA et autres causes vasculaires.
- Début progressif : HTIC.
- Facteurs de risque cardiovasculaire : AVC.
- Facteurs de risque de thrombose veineuse (contraception orale) : thrombose veineuse cérébrale (TVC).
- Infection par le VIH non contrôlée : toxoplasmose cérébrale, méningite à cryptocoque.
- Néoplasie : métastase, méningite carcinomateuse.
- Post-partum : syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR), éclampsie, TVC, hypotension intracrânienne (si péridurale).
- Prise de substances vasoactives (drogues ; sérotoninergiques ; α -sympathomimétiques) : SVCR.
- Provoquée par l'effort ou orgasmique : HSA, SVCR.
- Provoquée par une manœuvre de Valsalva (toux, défécation, éternuement) : SVCR, HTIC.
- Traumatisme crânien : hémorragie cérébrale, hématome sous-dural.
- Traumatisme rachidien : dissection artérielle cervicale, hypotension intracrânienne.
- Vomissements : HTIC.

Encadré 9.2.

Éléments d'examen pouvant orienter le diagnostic d'une céphalée aiguë

- Hypertension artérielle : HSA, AVC, SVCR, encéphalopathie hypertensive >> poussée hypertensive simple.
- Fièvre : causes infectieuses (méningite ou infection générale).
- Raideur méningée : HSA, méningite.
- Déficit neurologique focal $\pm$ épilepsie : HSA, AVC, TVC, méningo-encéphalite, tumeur, SVCR compliqué.
- Hémianopsie bitemporale : apoplexie pituitaire.
- Diplopie, paralysie d'un ou des deux nerfs abducens (VI) : HTIC.
- Syndrome de Claude-Bernard-Horner, acouphène pulsatile, paralysie linguale (XII) : dissection de l'artère carotide interne homolatérale.
- Mydriase $\pm$ autres signes de paralysie du nerf III : anévrisme comprimant le III.
- Oedème papillaire : HTIC.

II. Connaître les principales causes de céphalées nécessitant une prise en charge en urgence et leur présentation clinique

Deux syndromes sont des situations d'**urgence vitale** ; le syndrome méningé et le syndrome d'HTIC ([tableau 9.3](#)). Ils se résument parfois à une céphalée isolée.

- De plus, il est recommandé de prendre en charge **en urgence** tout patient qui présente :
 - une céphalée **brutale** (maximale en moins d'une heure), voire en coup de tonnerre (intensité maximale en moins d'une minute) ;
 - une céphalée **récente ou d'aggravation récente** (< 7 jours) et **inhabituelle** ;
 - une céphalée associée à une **fièvre** (en l'absence d'une cause générale évidente telle qu'un syndrome viral en période épidémique) ;
 - une céphalée associée à des **signes neurologiques** ;
 - une céphalée faisant évoquer une **intoxication** (notamment au CO) ;
 - une céphalée dans un **contexte d'immunodépression**.
- En cas de contact téléphonique, il est recommandé de conseiller au patient une consultation rapide (médecin traitant ou médecin de garde) dans les situations suivantes :
 - une céphalée connue par le patient mais ne cédant pas à la prise du traitement habituel ;
 - une céphalée semi-récente (> 7 jours) sans signe d'aggravation durant les derniers jours ;
 - une céphalée ancienne dont la fréquence ou l'intensité sont difficiles à gérer par le patient.
- Il est fréquent qu'un patient migraineux se présente aux urgences pour une crise sévère. Si l'interrogatoire est fiable et que le patient reconnaît « sa » crise de migraine habituelle, des explorations ne sont pas nécessaires et un traitement sera donné pour soulager la crise.

Tableau 9.3. A Syndrome méningé et un syndrome d'hypertension intracrânienne.

Syndrome méningé	Orientation diagnostique
– Céphalée : en casque, diffuse, intense, résistante aux antalgiques. Début brutal, subaigu ou progressif selon les causes – Vomissements inconstants ; sans effort, en jets et soulageant temporairement la céphalée – Photophobie – Attitude en chien de fusil – Raideur de la nuque, manœuvres méningées positives – Température corporelle élevée ou normale	– Syndrome méningé + fièvre = suspicion de méningite infectieuse → PL immédiate sans scanner préalable – Syndrome méningé + température normale + début brutal = suspicion d'HSA → scanner cérébral immédiat puis PL si scanner normal
Syndrome d'hypertension intracrânienne	Orientation diagnostique
– Céphalée : en casque, diffuse, intense, matinale, exagérée par toux/effort/décubitus, résistante aux antalgiques. Début souvent progressif, parfois brutal – Vomissements : inconstants ; sans effort, en jets et soulageant temporairement la céphalée – Trouble de la vigilance : obnubilation, confusion, coma – Diplopie horizontale (atteinte du VI uni ou bilatérale) – Éclipses visuelles : pertes bilatérales transitoires de la vision, tardives (par œdème papillaire important) – Œdème papillaire bilatéral au fond d'œil	– Processus occupant de l'espace: tumeur intracrânienne, hématorne sous-dural, abcès – Hydrocéphalie – TVC → Scanner ou IRM (sans et avec injection) en urgence → PL contre-indiquée avant imagerie cérébrale mais impérative après une imagerie cérébrale normale ou suggérant un processus méningé

III. Énoncer les principales causes de céphalée aiguë et de céphalée chronique

A. Principales causes de céphalée récente à début brutal

- Les céphalées brutales révèlent souvent une cause vasculaire, mais parfois aussi des causes non vasculaires. Les explorations seront donc toujours poussées ([tableau 9.4](#)).

Tableau 9.4. A Principales causes de céphalée récente à début brutal.

	Clinique	Examens permettant le diagnostic
HSA	– Céphalée brutale (ou rapidement progressive) – Syndrome méningé – Perte de connaissance – Paralyse du III – $\pm$ Signes focaux $\pm$ épilepsie	– Scanner + angioscanner cérébral (anévrisme?) – Ou IRM + ARM – Puis PL si imagerie normale
SVCR	– Céphalées en coup de tonnerre répétées spontanément ou lors d'efforts, de Valsalva ou pré/ orgasmiques – $\pm$ Signes focaux $\pm$ épilepsie	– Scanner + angioscanner – IRM + ARM
Autres hémorragies intracrâniennes	– Céphalée brutale (ou rapidement progressive) – Signes focaux +++, parfois discrets dans certaines localisations (cervelet)	– Scanner – Ou IRM
AVC ischémique	– Céphalée brutale (ou rapidement progressive) – Signes focaux +++, parfois discrets dans certaines localisations (cervelet)	– Scanner (normal dans les 3 premières heures) – IRM (diffusion, ADC)
Dissection carotidienne ou vertébrale	– Céphalée brutale ou rapidement progressive – Cervicalgie unilatérale ou bilatérale – Si dissection carotidienne : Claude-Bernard Horner, acouphène pulsatile, paralysie du XII – Signes d'ischémie rétinienne ou cérébrale (AVC)	– Angioscanner des TSA – IRM avec coupes cervicales + ARM des TSA
TVC	– Céphalée progressive (plus souvent que brutale) – Hypertension intracrânienne – $\pm$ Signes focaux $\pm$ épilepsie	– Scanner + angioscanner veineux – IRM + veinographie par IRM
Méningite et méningo-encéphalite	– Céphalée + fièvre – Signes méningés – Troubles de conscience, signes focaux si encéphalite (déficit focal, épilepsie)	– PL d'emblée en l'absence de déficit focal – Hémocultures – IRM cérébrale
Encéphalopathie hypertensive et éclampsie PRES	– Céphalée précédant les signes d'encéphalopathie (troubles conscience $\pm$ déficits focaux $\pm$ épilepsie)	– Pression artérielle élevée – Fond d'œil : œdème papillaire – IRM (hypersignaux FLAIR et T2 symétriques)
Nécrose pituitaire	– Céphalée brutale ou progressive – Troubles visuels (hémianopsie bitemporale)	– IRM
Artérite temporale	– Céphalée progressive (rarement brutale) – Âge > 50 ans – Altération de l'état général	– CRP élevée – Biopsie artère temporale

- Les céphalées brutales culminent généralement en quelques secondes ou minutes. En pratique, les causes de céphalées aiguës maximales en moins d'une heure sont les mêmes que celles des céphalées en coup de tonnerre. La **céphalée en coup de tonnerre** en est la forme extrême : elle atteint une intensité maximale sévère (EVA ≥ 7) en moins d'une minute, comme « une explosion ». La durée est variable selon les causes.

1. Hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA)

- L'HSA ou hémorragie méningée est la cause de 10 à 30 % des céphalées brutales.
- L'HSA est due dans **85 %** des cas à la rupture d'un **anévrisme intracrânien**.
- La **céphalée typique** est **explosive**, en **coup de tonnerre**, sévère, associée aux autres signes d'un **syndrome méningé** et à une **cervicalgie**. Elle peut aussi être isolée, progressive sur plusieurs heures, ou disparaître rapidement, notamment en cas d'HSA de faible abondance (céphalée « sentinelle » d'une rupture d'anévrisme, précédant une HSA massive). Elle peut s'associer à des crises comitiales, un déficit focal, une paralysie du III (anévrisme de l'artère communicante postérieure ou de la terminaison carotidienne) et/ou un trouble de conscience.
- Le diagnostic repose sur le **scanner cérébral en urgence**, qui montre une hyperdensité dans les espaces sous-arachnoïdiens. Sa sensibilité décroît de 98 % dans les 12 premières heures à 93 % à 24 heures, 85 % à 5 jours et 50 % à 7 jours. L'IRM (FLAIR et T2*) est aussi sensible que le scanner dans les premières heures et devient supérieure après 24 heures.
- L'**angioscanner** doit être systématique à la recherche d'un **anévrisme rompu**.
- Dans toute céphalée « explosive » avec une imagerie normale, il faut effectuer une **PL à la recherche d'une xanthochromie**.
- La prise en charge doit se faire en soins intensifs ou réanimation, dans un centre disposant d'un service de neuroradiologie interventionnelle et de neurochirurgie. Le traitement étiologique repose sur l'embolisation ou la chirurgie de l'anévrisme. La prévention des complications (resaignement, hydrocéphalie et vasospasme) comporte l'administration d'un anticalcique (nimodipine). Le traitement symptomatique de la céphalée repose sur les antalgiques, souvent des opiacés faibles ou forts.
- Une HSA **sans** anévrisme identifié peut être un SVCR.

2. Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)

- Le SVCR est la cause de 10 à 45 % des céphalées en coup de tonnerre aux urgences, mais il reste sous-diagnostiqué car c'est un syndrome de description récente (2007).
- Le SVCR est dû à une vasoconstriction des artères cérébrales, réversible en 3 mois. Il peut se compliquer d'hémorragies (HSA ou hémorragie cérébrale) ou d'infarctus cérébraux.
- La **céphalée typique** est **explosive**, en **coup de tonnerre**, typiquement plus courte que celle de l'HSA anévrismale. Chaque épisode dure 5 minutes à plusieurs heures et se **répète** sur 1 à 3 semaines, volontiers **provoqué** par l'effort, l'émotion, le Valsalva ou l'activité sexuelle.
- La céphalée peut s'associer à une poussée hypertensive, des crises comitiales et/ou un déficit focal.
- Un **contexte** de post-partum, d'exposition à des substances vasoactives (cannabis, cocaïne, antidépresseur sérotoninergique, décongestionnant nasal ou triptan) ou de stress est évocateur.
- L'imagerie du parenchyme cérébral (scanner ou IRM) est le plus souvent normale, mais peut montrer des complications hémorragiques (petite HSA focale non anévrismale, hématome parenchymateux), des complications ischémiques (infarctus cérébral) ou un œdème cérébral.

- L'**angiographie** (angioscanner ou ARM) montre des sténoses artérielles segmentaires et diffuses qui sont maximales 2 semaines après le début des céphalées. L'angiographie peut être normale dans les 7 premiers jours. D'où la recommandation de refaire une angiographie après quelques jours chez des patients ayant eu une ou plusieurs céphalées en coup de tonnerre et une imagerie initiale n'apportant pas de diagnostic.
- Le traitement repose sur le repos, l'arrêt des substances vasoactives et un anticalcique (nimodipine).

3. Causes plus rares de céphalée à début brutal

- **Causes détectées par un scanner simple :**
 - autres hémorragies intracrâniennes;
 - infarctus cérébraux (visibles après 3 heures);
 - tumeurs cérébrales (rare cause de céphalée brutale);
 - sinusite aiguë (notamment sphénoïdale) : diagnostic d'exclusion.
- **Causes pouvant donner un scanner simple normal :** outre les HSA de faible abondance et le SVCR, ce sont :
 - dissections cervicales carotidiennes ou vertébrales;
 - TVC;
 - encéphalopathie postérieure réversible (PRES) et encéphalopathie hypertensive;
 - artérite temporale;
 - nécroses pituitaires (c'est un infarctus de l'hypophyse);
 - AVC ischémiques (si scanner < 3 heures après le début);
 - syndrome d'hypotension intracrânienne.
- **Les causes détectées par la PL après une imagerie normale** sont, outre l'HSA, les méningites (environ 2 % des patients se présentant pour une céphalée brutale isolée).
- **Céphalées primaires à début brutal :** certaines variétés rares de céphalées primaires se caractérisent par des céphalées en coup de tonnerre répétées, de durée brève, déclenchées par la toux, les efforts physiques ou l'activité sexuelle (céphalée sexuelle bénigne). Le diagnostic ne peut être porté qu'après un bilan complet normal et en respectant des critères diagnostiques stricts de l'ICHD-3. L'avis d'un spécialiste s'impose.

B. Principales causes de céphalée récente d'aggravation progressive

Les causes sont encore plus diverses que celles à l'origine des céphalées brutales. En effet, toutes les causes de céphalées brutales peuvent aussi se révéler par des céphalées progressives.

1. Méningites et méningo-encéphalites

Une céphalée fébrile avec syndrome méningé oriente vers une méningite infectieuse aiguë. La fièvre peut toutefois manquer et la raideur méningée être absente (d'où la règle de faire une PL devant toute céphalée inhabituelle après une imagerie normale). Au cours de certaines méningo-encéphalites lymphocytaires, la céphalée est au premier plan (avant l'apparition de signes focaux, troubles de la conscience ou crises comitiales); un traitement anti-herpétique (acyclovir) doit être démarré au moindre doute sans attendre la confirmation virologique (recherche par PCR du virus HSV).

Certaines méningites infectieuses (méningite tuberculeuse) peuvent donner une céphalée progressive chronique et insidieuse évoluant sur des semaines ou des mois en l'absence de diagnostic.

Les méningites aseptiques sont retrouvées au cours de certains cancers et maladies inflammatoires.

2. Syndromes d'hypertension intracrânienne (HTIC)

- **L'HTIC symptomatique** est une urgence, en raison du risque **d'engagement**. L'imagerie cérébrale par scanner ou mieux IRM (sans puis avec injection) recherche une hydrocéphalie ou un processus expansif (tumeur, abcès, hématome sous-dural). Si ces étiologies sont éliminées, la PL avec prise de pression confirme l'HTIC, élimine une méningite chronique et impose la recherche d'une cause vasculaire non vue sur l'imagerie initiale, comme une TVC.
- **L'HTIC idiopathique** touche avec prédilection les jeunes femmes obèses. La céphalée est celle d'une HTIC. Les éclipses visuelles sont évocatrices. Le fond d'œil montre un œdème papillaire; la principale complication est la cécité par atrophie optique. L'IRM ne retrouve pas les causes classiques d'HTIC symptomatique mais peut montrer une selle turcique vide, une dilatation de la gaine des nerfs optiques et des sténoses des sinus veineux transverses. Le diagnostic est basé sur la mesure de la pression du liquide cébrospinal (LCS) par PL en position couchée (>25 cm d'eau) et l'exclusion de causes médicamenteuses et endocriniennes.

3. Syndromes d'hypotension intracrânienne

- La **céphalée post-ponction durale** est provoquée par une baisse de pression du LCS et apparaît quelques heures après une brèche durale iatrogène (PL, péridurale, rachianesthésie...). Elle est progressive ou soudaine. Le diagnostic est clinique, basé sur la mise en évidence d'une céphalée posturale orthostatique qui apparaît en position debout ou assise, et disparaît en moins de 15 minutes en décubitus (à plat sans coussin). Le scanner cérébral est normal. L'IRM montre les mêmes anomalies que dans une hypotension intracrânienne spontanée, mais elle n'est pas nécessaire dans les formes typiques.
- **L'hypotension intracrânienne spontanée** est due à une fuite de LCS par une brèche durale spontanée ou apparue après un traumatisme rachidien mineur. La céphalée débute souvent progressivement (85 %) mais peut être brutale (15 %). Elle est typiquement posturale, avec cervicalgies, acouphènes, hypoacousie, nausées, et parfois diplopie horizontale par paralysie du VI. L'IRM cérébrale montre un rehaussement intense des méninges après injection de gadolinium, un déplacement crânio-caudal des structures encéphaliques, une dilatation des sinus veineux et parfois un aspect collabé des ventricules. Elle peut se compliquer d'un hématome sous-dural ou d'une TVC aggravant les céphalées et leur faisant perdre leur caractère postural.
- Le traitement repose sur l'injection péridurale lombaire de sang autologue pour obstruer la brèche (*blood-patch*).

4. Céphalée post-traumatique aiguë

Une céphalée post-traumatique aiguë apparaît par définition moins de 7 jours après un traumatisme crânien. La possibilité d'une céphalée secondaire plus grave (dissection, hématome sous-dural) doit être systématiquement évoquée et exclue par une imagerie appropriée.

5. Maladie de Horton ou artérite temporale

Toute céphalée inhabituelle chez un sujet > 50 ans doit faire évoquer une maladie de Horton, y compris en l'absence du tableau classique (altération de l'état général [AEG], douleurs des

ceintures, claudication de la mâchoire). Le diagnostic repose sur la mesure de la CRP à la recherche d'un syndrome inflammatoire, l'exclusion des diagnostics différentiels (imagerie cérébrale), et la réalisation d'une biopsie de l'artère temporale (artérite giganto-cellulaire). La corticothérapie est débutée avant les résultats de la biopsie. Son efficacité est spectaculaire et la persistance des douleurs au-delà de 4 jours de traitement amène à reconsidérer le diagnostic.

6. Affections ophtalmologiques et ORL

- Les **sinusites aiguës** provoquent des céphalées intenses, augmentées par le fait de pencher la tête, le décubitus et/ou la pression des régions sinusiennes. Les douleurs sont parfois isolées, sans décharge nasale (sinusite bloquée); la fièvre est inconstante. Le diagnostic repose sur l'examen ORL et le scanner des sinus.
- Un **glaucome aigu à angle fermé** est évoqué devant une douleur périorbitaire sévère, avec une rougeur oculaire, un trouble visuel unilatéral (baisse d'acuité, halos lumineux) et parfois une mydriase modérée aréactive. Le diagnostic repose sur la mesure de la pression intraoculaire.

7. Causes métaboliques, toxiques et médicamenteuses

- **Intoxication au monoxyde de carbone (CO)** : gaz inodore et incolore, le CO est émis par un système de chauffage à combustion défectueux. L'intoxication au CO se manifeste tout d'abord par une céphalée progressive puis d'autres signes (vertiges, troubles visuels, asthénie, sensation ébrieuse, troubles de conscience). Le diagnostic repose sur le dosage du taux de carboxyhémoglobine (HbCO) qui détermine la gravité (si > 30 % : céphalée sévère avec confusion puis coma). Un bilan cardiaque (ECG, enzymes cardiaques) recherche une myocardiopathie. Le traitement repose sur l'oxygénothérapie hyperbare et l'éradication de la source de CO.
- **Les traitements suivants** sont fréquemment la cause de céphalées : inhibiteurs de la phosphodiesterase, dipyridamole, dérivés nitrés, anticalciques (sauf flunarizine). La liste n'est pas exhaustive.
- Une céphalée progressive quotidienne doit faire rechercher un **syndrome d'apnée du sommeil**, une **anémie** et une **dysthyroïdie**.

8. Neuropathies crâniennes douloureuses

Les neuropathies crâniennes douloureuses entraînent des douleurs strictement localisées au territoire sensitif d'un nerf innervant la face ou les muqueuses (V, VII bis, IX) ou le crâne (grand nerf occipital). Selon la nature de la douleur, elles comprennent :

- les **névralgies**, douleurs sévères, brèves (quelques secondes), à type de décharge électrique, déclenchées par un stimuli indolore d'une zone cutanée appelée « zone gâchette ». On distingue les névralgies **classiques** par conflit vasculo-nerveux, **secondaires** et **idiopathiques** (sans cause identifiable).
- les **douleurs neuropathiques**, douleurs continues à type de brûlure. Il y a parfois quelques décharges électriques. On distingue les formes **secondaires** et **idiopathiques**.

Toute neuropathie crânienne douloureuse peut révéler une lésion du nerf sur tout son trajet, du noyau dans le tronc cérébral jusqu'aux branches de division (SEP, méningo-radiculite, zona, tumeur, traumatisme). Les explorations comportent une IRM cérébrale avec et sans gadolinium avec coupes fines sur le trajet du nerf et si besoin une PL.

C. Principales causes de céphalée chronique

1. Terme « chronique » dans la classification des céphalées

B Dans la terminologie de la douleur, le terme « chronique » traduit la persistance de la douleur sur une période supérieure à 3 mois. Dans la classification des céphalées, le terme « chronique » a trois significations différentes.

- **Céphalée chronique qui « dure depuis plus de 3 mois »** et s'oppose à la céphalée aiguë, récente et inhabituelle. Les céphalées primaires évoluent généralement sur des années. Les céphalées secondaires aiguës disparaissent en moins de 3 mois lorsque la cause sous-jacente est traitée (céphalée de la méningite qui cède après l'antibiothérapie). Certaines céphalées secondaires persistent plus de 3 mois et deviennent alors chroniques (céphalée post-traumatique).
- **Céphalée primaire chronique qui « survient un jour sur deux par mois ou plus »**. C'est la céphalée chronique quotidienne (CCQ) avec crises de longue durée (> 4 heures), qui correspond essentiellement à la migraine chronique, et moins souvent à la céphalée de tension chronique.
- **Algie vasculaire de la face (AVF) chronique qui « survient sans rémission depuis plus d'un an »** par opposition à l'AVF épisodique qui survient avec des rémissions de plus de 3 mois.

2. Céphalées primaires épisodiques (< 15 jours de céphalée par mois)

- Les deux causes sont la migraine et la céphalée de tension, qui est moins invalidante. Plus de 90 % des consultations pour céphalée sont dus à la migraine. Toute céphalée épisodique primaire invalidante doit être considérée comme une migraine jusqu'à preuve du contraire.
- Migraine et céphalée de tension sont distinguées grâce à la description des crises (tableau 9.5). Elles doivent aussi se distinguer de l'AVF, plus rare (1 sur 1 000), qui se caractérise par des douleurs insupportables et une évolution en CCQ de courte durée (crises de 15 à 180 minutes), et d'une névralgie du trijumeau (ou autre neuropathie crânienne douloureuse).
- Au cours des céphalées primaires, les explorations complémentaires en urgence sont inutiles lorsque les crises sont anciennes, reconnues comme habituelles par le patient, et satisfont tous les critères diagnostiques.

3. Céphalées primaires chroniques quotidiennes (CCQ)

Lorsque la céphalée dure 15 jours par mois ou plus depuis plus de 3 mois, on distingue (figure 9.1) :

- **la CCQ de longue durée (crises > 4 heures)** : la migraine chronique est bien plus fréquente que la céphalée de tension chronique. La recherche d'un abus médicamenteux est systématique, il peut être une complication et/ou un facteur d'aggravation de la céphalée primaire sous-jacente.
- **la CCQ de courte durée (crises < 4 heures)** : AVF à distinguer principalement d'une neuropathie crânienne douloureuse (névralgie du trijumeau).

L'imagerie cérébrale est systématique au moins une fois chez tout patient ayant une CCQ.

4. Céphalées chroniques secondaires

- Il arrive qu'une céphalée secondaire n'ait pas été diagnostiquée durant les 3 premiers mois d'évolution d'une céphalée aiguë parce que le patient n'a pas consulté ou parce que les

Tableau 9.5. B Critères diagnostiques des principales céphalées primaires épisodiques.

	Migraine	Céphalée de tension	AVF	Névralgie du trijumeau classique
Sex ratio	Femmes >> Hommes	Femmes > Hommes	Hommes >> Femmes	Femmes > Hommes
Durée des crises	4–72 heures	Heures ou jours, ou continue	15–180 minutes	Quelques secondes à 2 minutes
Latéralité de la douleur	Généralement unilatérale	Généralement bilatérale	Strictement unilatérale	Strictement unilatérale
Localisation	Généralement frontale et temporale, parfois occipitale ou diffuse	En casque ou bitemporale ou occipitale	Orbitaire et/ou temporale	V2/V3 >> V1
Type de la douleur	Généralement pulsatile	Généralement à type de pression ou serrement	Généralement intolérable, atroce	Décharge électrique, élancement, coup de poignard ou piqure
Effet des activités physiques (marche, monter les escaliers)	Souvent aggravée par les activités Attitude calme	Non aggravée par les activités et parfois améliorée	Non aggravée par les activités Impatience et agitation	Aggravée par la parole, la mastication, les mouvements de la face
Intensité	Modérée à sévère	Légère à modérée	Sévère à très sévère	Sévère à très sévère
Troubles digestifs	Souvent nausées, vomissements	Absents	Parfois nausées, vomissements	Absents
Troubles sensoriels	Généralement phonophobie et photophobie	Généralement aucun ; parfois phonophobie ou photophobie (pas les deux)	Parfois phonophobie et photophobie	Absents
Signes dysautonomiques*	Possible	Jamais	Importants	Absents
Autres caractéristiques	Douleur des muscles crâniens et cervicaux	Douleur des muscles crâniens et cervicaux	Douleur des muscles crâniens et cervicaux Périodicité circadienne	Provoquée par des stimuli normalement indolores dans le territoire du V affecté

* Larmoiement, rougeur, œdème palpébral, sudation frontale et faciale, obstruction nasale, rhinorrhée, ptosis, myosis.

explorations appropriées n'ont pas été effectués. C'est pourquoi la première consultation pour une céphalée chronique doit comporter un interrogatoire détaillé, un examen soigneux, et des examens appropriés pour écarter une secondaire grave (voir *supra*) chez les patients dont la céphalée ne correspond pas à une migraine sans aura satisfaisant tous les critères ICHD-3.

- **La céphalée post-traumatique** : elle fait suite à une céphalée post-traumatique aiguë et peut s'accompagner d'un syndrome post-traumatique incluant vertiges, nausées, vomissements, troubles du sommeil, difficultés de concentration et trouble de l'humeur. Le tableau est celui d'une CCQ de longue durée. Il convient de démêler précisément l'histoire, car un traumatisme peut aggraver des céphalées primaires préexistantes. Le traitement repose sur les caractéristiques de la céphalée, de type migraineux ou de type céphalée de tension.
- **Une affection rhumatologique**, telle une arthrose cervicale, est trop souvent incriminée à tort chez des patients ayant une migraine. Certaines affections rhumatologiques peuvent donner des céphalées secondaires d'origine cervicale : arthrose sévère et/ou conflit disco-radulaire, séquelles de fracture/luxation d'une vertèbre cervicale, polyarthrite

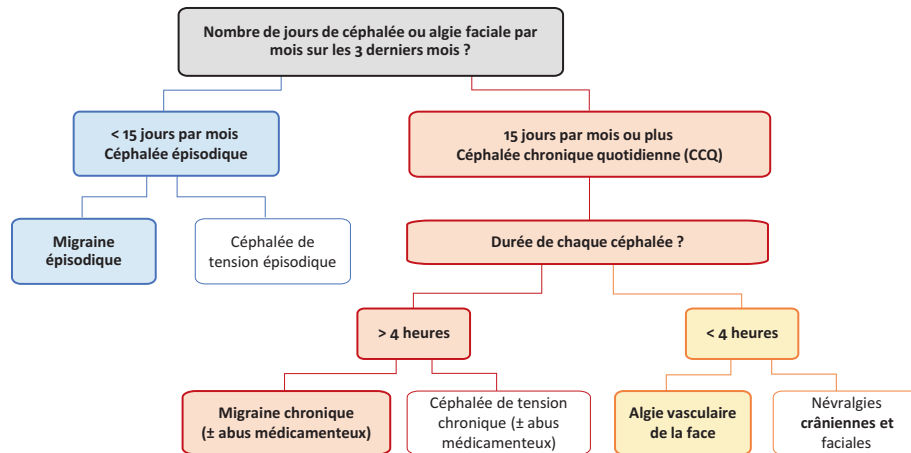


Fig. 9.1. A Causes de céphalées et algies faciales chroniques primaires.

rhumatoïde... Les céphalées sont généralement postérieures avec des contractures musculaires paravertébrales associées.

IV. Examens complémentaires devant une céphalée aiguë ou chronique chez l'adulte et l'enfant

- **A** La règle d'or est que toute céphalée aiguë (récente et inhabituelle) doit être considérée comme secondaire et donc explorée en urgence. Les examens clés sont l'imagerie cérébrale, l'angiographie cérébrale et/ou cervicale et très souvent, la PL.
- Les examens sanguins contribuent rarement au diagnostic étiologique, sauf une CRP augmentée orientant vers une maladie de Horton chez un sujet âgé ou vers une maladie infectieuse.

A. Indication et pertinence de l'imagerie devant une céphalée aiguë ou chronique

Un **scanner** sans injection **normal** n'élimine pas une cause lésionnelle : 7 % des HSA après 24 heures, 30 % des thromboses veineuses cérébrales, la quasi-totalité des dissections des artères cervicales au stade de signes locaux, et la plupart des méningites ont un scanner normal.

1. Scanner cérébral

- Le **scanner cérébral sans injection** recherche une hyperdensité spontanée (présence de sang), une hydrocéphalie (figure 9.2), un effet de masse ou un œdème témoignant d'un processus expansif (tumeur/abcès/hématome sous-dural chronique).
- Le **scanner cérébral avec injection de produit de contraste iodé** est plus sensible pour la détection des tumeurs et des abcès. Il recherche aussi une obstruction d'un sinus veineux (TVC).

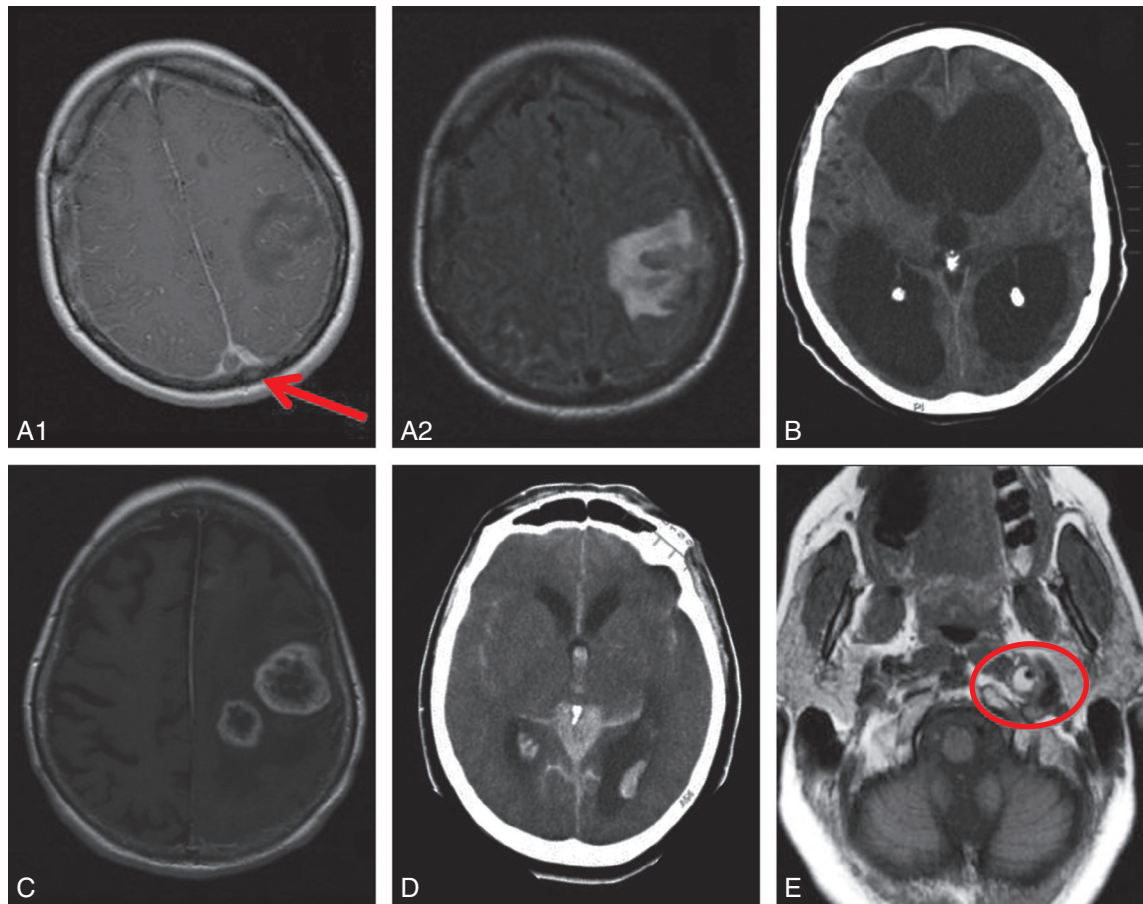


Fig. 9.2. **A** Exemples d'imagerie cérébrale de céphalées secondaires.

A – TVC du sinus sagittal supérieur. IRM en séquence T1 avec gadolinium (A1 : thrombus responsable d'un signe du delta, flèche) et en FLAIR (A2 : infarctus veineux).

B – Hydrocéphalie (scanner).

C – Tumeur cérébrale (glioblastome) (IRM).

D – Hémorragie sous-arachnoïdienne (scanner).

E – Dissection carotide interne gauche (IRM : hypersignal de la paroi artérielle en « croissant »).

(Source : CEN, 2019.)

- L'**angioscanner cérébral** explore les vaisseaux intracrâniens à la recherche d'une anomalie artérielle (anévrisme ou vasospasmes d'un SVCR) ou veineuse (TVC).
- L'**angioscanner cervical** des troncs supra-aortiques (TSA) recherche une anomalie des artères cervicales carotides ou vertébrales (dissection).

2. IRM cérébrale

- Elle est plus sensible que le scanner pour toutes les lésions parenchymateuses ou hypophysaires, et pour les diagnostics de TVC, de PRES (syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible), d'hypotension intracrânienne et d'HSA après 24 heures.
- Des coupes d'IRM cervicales axiales (T1 FAT-SAT) sont nécessaires pour rechercher une dissection des artères cervicales.
- L'**ARM cérébrale et des TSA** cherche les mêmes anomalies que l'angioscanner.

- L'IRM reste souvent indisponible en urgence. Elle est alors réalisée dans un second temps après un scanner avec angioscanner normal (figure 9.2).

3. Artériographie cérébrale par voie fémorale

- Il s'agit d'un examen invasif qui se discute en milieu spécialisé après l'angioscanner ou l'ARM, pour le diagnostic des HSA (recherche d'anévrisme et bilan pré-embolisation ou pré-chirurgical) et dans le cadre du diagnostic de certaines causes très rares de céphalée (vascularites).

4. Imagerie devant une céphalée aiguë brutale

- **Scanner cérébral en urgence** : toute céphalée brutale doit être explorée par un scanner cérébral sans injection à la recherche d'une HSA.
- **L'angioscanner cérébral** doit être systématique pour explorer le réseau artériel (polygone de Willis, anévrisme ?) ainsi que le réseau veineux.
- **L'angioscanner des TSA** doit être réalisé pour toute suspicion de dissection (cervicalgie, Claude-Bernard-Horner, céphalée brutale sans HSA visible).
- Une IRM avec ARM peut être réalisée en première intention, à condition de ne pas retarder la prise en charge.
- **En présence d'une HSA visible** : la recherche d'un anévrisme indique un angioscanner cérébral s'il n'a pas été fait d'emblée.
- **En l'absence d'une HSA visible** : la ponction lombaire est impérative.
- Si le scanner et la PL ne trouvent pas d'HSA, la **recherche d'une autre cause** doit être discutée, notamment si la céphalée persiste, et repose sur l'**angioscanner** artériel (SVCR), veineux (TVC) et des TSA (dissection), puis l'IRM cérébrale (TVC, PRES, apoplexie pituitaire).
- L'imagerie sera répétée quelques jours plus tard (IRM+ARM ou angioscanner) en cas de suspicion de SVCR avec imagerie initiale parenchymateuse et artérielle normale.
- Après un angioscanner et une PL ne montrant pas d'HSA anévrismale, l'artériographie cérébrale par voie fémorale n'est pas utile.

5. Imagerie devant une céphalée aiguë progressive

- Une imagerie cérébrale est nécessaire dans tous les cas avec un délai variable :
 - **céphalée présente ou aggravée depuis < 7 jours** : imagerie en urgence ;
 - **céphalée stable depuis > 7 jours** : délais à apprécier au cas par cas.
- Une **IRM cérébrale complète** est idéalement faite d'emblée (T1, FLAIR, T1 injectée et séquences vasculaires) à la recherche d'un processus expansif intracrânien (masse, prise de contraste) et de signes de TVC. Une séquence T2* peut être demandée pour repérer un saignement ou une TVC en hyposignal. La recherche d'une dissection artérielle cervicale nécessite une séquence fat-sat (saturation de graisse) et une ARM des TSA.
- Si l'accessibilité à l'IRM est limitée, un scanner cérébral sans puis avec injection de produit de contraste et un angioscanner des TSA seront réalisés. En l'absence de diagnostic après le scanner et si la céphalée persiste, une IRM devra rechercher de lésions peu visibles au scanner (TVC, PRES, nécrose pituitaire et hypotension intracrânienne).
- Si l'imagerie n'apporte pas de diagnostic de certitude et que la céphalée persiste, une PL devra être discutée à la recherche d'une méningite ou d'un trouble de la pression du LCS.

6. Imagerie devant une céphalée chronique (ancienne et habituelle)

- Devant une céphalée chronique, une IRM cérébrale est indiquée sans urgence, au moins une fois, lorsque le diagnostic ne correspond pas à une migraine sans aura caractéristique selon l'ICHD-3.
- Le but est d'éliminer certaines affections qui peuvent s'exprimer cliniquement par des céphalées à type de migraine avec aura, de migraine chronique, de céphalée de tension chronique, ou d'algie vasculaire de la face :
 - **migraine avec aura** : l'imagerie cherche une malformation artério-veineuse et une maladie des petites artères cérébrales. L'IRM montre souvent (40 %) des anomalies de signal non spécifiques en FLAIR et T2 ne devant pas être confondues avec des lésions démyélinisantes. L'étiologie de ces anomalies est inconnue ;
 - **CCQ** : l'imagerie cherche des signes d'hypertension ou d'hypotension intracrânienne chronique, ou des tumeurs de la loge hypophysaire et hypothalamique.
- En raison du nombre croissant d'IRM demandées pour des bilans de céphalée, beaucoup d'anomalies sont des découvertes fortuites. Les kystes arachnoïdiens, les anomalies veineuses de développement, les sinusites chroniques maxillaires et frontales ne causent pas de céphalées.

B. Discuter l'indication d'une ponction lombaire devant une céphalée aiguë

- Indications : la PL permet l'analyse du LCS et la mesure de la pression intracrânienne. La PL doit être pratiquée :
 - devant une suspicion d'HSA : si l'imagerie est normale, une PL doit être faite, même si la céphalée a disparu. Une xanthochromie du surnageant en spectrophotométrie est présente dans 100 % des HSA anévrismales lorsque le LCS est prélevé entre 12 heures et 14 jours après le début de la céphalée (tableau 9.7). Elle est liée à la dégradation de

Tableau 9.6. A Discuter une ponction lombaire devant une suspicion de méningite infectieuse.

La PL est l'examen clé, en urgence devant toute suspicion de méningite infectieuse (céphalée sévère + fièvre)	– Elle doit être réalisée dans l'heure qui suit l'admission du patient aux urgences, sans imagerie cérébrale ni bilan biologique préalable – Les troubles de la conscience isolés ne sont pas une contre-indication à la PL – Les indications de l'imagerie cérébrale avant la PL sont rares – L'impossibilité de pratiquer une PL dans les plus brefs délais impose la mise en route immédiate de la dexaméthasone et de l'antibiothérapie après réalisation d'une paire d'hémocultures
La PL n'est pas contre-indiquée si :	– Troubles de la conscience isolés – Prise d'antiagrégants plaquettaires
La PL est contre-indiquée si : → PL réalisée dès la levée de la contre-indication	– Infection cutanée étendue du site de ponction – Instabilité hémodynamique ou respiratoire – Troubles de l'hémostase connus (coagulopathie dont hémophilie, plaquettes < 50 000/mm³) – Traitement anticoagulant à dose efficace (héparine, AVK ou anticoagulants oraux directs) – Saignements spontanés évoquant une CIVD
Si une méningite est suspectée, les indications de l'imagerie avant la PL sont limitées → PL réalisée après l'imagerie si possible	– Signes évoquant un processus expansif : signes de localisation et/ou crises d'épilepsie focales et récentes – Signes d'engagement cérébral : troubles de la vigilance et anomalies pupillaires, dysautonomie, crises toniques postérieures, aréactivité, réaction de décérébration ou de décortication – Crises convulsives persistantes

Tableau 9.7. A Interprétation de la ponction lombaire devant une céphalée aiguë.

LCS	Normal	HSA	Méningite infectieuse
Aspect avant centrifugation	Clair, eau de roche	Hémorragique et incoagulable Jaune après quelques jours	Trouble ou clair
Pression d'ouverture	10 à 25 cm (adulte) 10 à 28 cm (enfant)	Normale ou élevée	Normale ou élevée
Leucocytes	0 à 5/mm ³	Parfois augmentés	> 10 mm ³
Globules rouges	Absence	Très élevés	Absence
Protéinorachie	< 0,40–0,45 g/L adulte	Augmentée	Augmentée ou normale
Glycorachie	> ⅓ glycémie	Normale	Abaissée ou normale
Pigments	Absents	Xanthochromie du surnageant Pigments biliaires	Absents

l'hémoglobine en pigments biliaires : oxyhémoglobine puis bilirubine plus tardivement. L'analyse visuelle après centrifugation a une faible sensibilité et spécificité ;

- **devant une suspicion de méningite infectieuse** : une PL doit être pratiquée d'emblée sans imagerie ni bilan sanguin préalables. Les indications à une imagerie cérébrale avant la PL sont peu nombreuses ([tableau 9.6](#)). Un bilan sanguin est fait dans le même temps (hémoculture et glycémie systématique pour interpréter la glycorachie) ([tableau 9.7](#)) ;
- **devant une suspicion d'HTIC** et en cas d'imagerie non diagnostique, une PL doit être faite pour affirmer le diagnostic grâce à la mesure de pression (> 25 cm d'eau), rechercher une méningite chronique et soulager la céphalée par soustraction de LCS. Un fond d'œil sera également réalisé ;
- **après l'imagerie** : dans toutes les autres céphalées aiguës sans diagnostic étiologique certain après l'imagerie.
- **Contre-indications** : elles sont peu nombreuses lorsque la PL se discute devant une céphalée aiguë ([tableau 9.6](#)) et surtout lorsqu'une méningite infectieuse est suspectée.
- **Technique de la PL** :
 - utiliser une **aiguille atraumatique** de petit calibre (25 G), avec un introducteur, pour minimiser le risque de céphalée post-PL. Laisser le patient à plat après la PL est inutile ;
 - recueillir plusieurs tubes (une vingtaine de gouttes chacun) ;
 - **mesurer la pression d'ouverture** : chez un patient en **décubitus latéral gauche**, brancher sur l'aiguille un manomètre ou une tubulure tenue verticalement, avant toute soustraction de LCS. Une pression > 25 cm d'eau chez l'adulte (> 28 cm chez l'enfant) signe l'existence d'une HTIC ;
 - si le LCS ne coule pas en décubitus (pression imprenable), asseoir le patient. Une pression < 6 cm d'eau en position assise signe une hypotension intracrânienne ;
 - un bilan sanguin est fait dans le même temps (glycémie systématique) ;
 - **PL traumatique** : une contamination par du sang se produit lors de 10 % des PL et donne un aspect rouge du LCS qui s'éclaircit au fil des tubes. Le sang coagule dans le LCS et le surnageant est clair après centrifugation.

C. Autres examens complémentaires

- **Biologie** : recherche d'un syndrome inflammatoire (*maladie de Horton ? Syndrome infectieux ?*).
- **Examen ophtalmologique** : recherche d'un œdème papillaire (*HTIC ?*) ou d'une pathologie ophtalmologique.

- Scanner des sinus et examen ORL : en cas de suspicion de pathologie ORL.

D. Stratégie des examens complémentaires et indication d'une hospitalisation devant une céphalée

- En pratique :
 - toute céphalée brutale est explorée comme une HSA anévrysmale ;
 - toute céphalée progressive est explorée comme une HTIC ;
 - toute céphalée fébrile est explorée comme une méningite ;
 - les explorations sont réalisées aux urgences, parfois après transfert du patient dans un centre disposant des capacités d'imagerie nécessaires (angioscanner).
- Le patient est hospitalisé si :
 - un diagnostic de céphalée secondaire grave est établi, pour la poursuite du bilan et le traitement étiologique ;
 - le diagnostic n'est pas établi et la céphalée intense persiste, afin de poursuivre les explorations étiologiques et d'adapter le traitement.
- Les explorations s'avèrent normales chez 30 à 70 % des patients explorés pour une céphalée récente inhabituelle aux urgences. Si le patient est soulagé, il peut rentrer à domicile. S'il s'agit du premier épisode, aucun diagnostic de certitude n'est possible, car le diagnostic d'une migraine ou d'une AVF nécessite un recul temporel et plusieurs crises successives.
- Si l'interrogatoire met en évidence une histoire de céphalée primaire, la céphalée aiguë peut représenter une exacerbation de cette céphalée primaire, notamment une crise de migraine sévère ou un état de mal migraineux. Dans ces cas, un traitement spécifique pour les crises suivantes et une consultation spécialisée de suivi peuvent être proposés à l'issue de l'épisode aiguë.

V. Traitement des céphalées

A. Traitement des céphalées aux urgences

1. Traitement d'une suspicion de céphalée secondaire

- Un traitement symptomatique par antalgique non spécifique peut être administré (paracétamol 1 g, néfopam [Acupan®] 20 mg), associé à un traitement antiémétique (métoclopramide). Un traitement intraveineux (IV) est à préférer en cas de troubles digestifs associés.
- Il faut éviter l'aspirine et les AINS susceptibles d'aggraver une hémorragie et les sédatifs susceptibles de masquer l'émergence de troubles de la conscience.
- Le **traitement étiologique** dépend de la cause identifiée par les examens complémentaires : embolisation ou exérèse chirurgicale d'un anévrysme rompu, antibiothérapie d'une méningite bactérienne, corticothérapie dans les artérites temporales, héparinothérapie dans les TVC, dérivation ventriculaire lors d'une hydrocéphalie aiguë.

2. Traitement des crises de céphalée primaire

Aux urgences, il convient d'isoler le patient au calme, de le réhydrater si nécessaire et de lui administrer en IV un antalgique (paracétamol 1 g, néfopam [Acupan®] 20 mg), ou un AINS (kétoprofène 100 mg) associé à un antiémétique (métoclopramide 10 mg). Si la céphalée

persiste inchangée, il faut remettre en cause le diagnostic de crise de céphalée primaire, et rechercher une cause de céphalée secondaire.

B. Traitement et prise en charge des céphalées primaires

- Les céphalées primaires sont prises en charge en consultation (cf. [chapitre 10](#), item 99).

Points clés

- Devant une céphalée, l'objectif prioritaire est d'identifier une céphalée secondaire à une affection grave nécessitant une prise en charge en urgence (HSA, méningite, HTIC, etc.).
- Le diagnostic repose sur un interrogatoire précis : les deux principaux paramètres à considérer sont l'ancienneté (récente ou ancienne) et le caractère habituel ou inhabituel de la céphalée ([figure 9.3](#)).
- Les céphalées récentes et inhabituelles, qu'elles soient d'apparition brutale (voire en coup de tonnerre) ou d'aggravation progressive, doivent conduire à une imagerie cérébrale en urgence, suivie en l'absence de diagnostic par une ponction lombaire.
- Le traitement symptomatique en urgence des céphalées aiguës repose sur les antalgiques non spécifiques. Un traitement étiologique urgent peut être indiqué selon la cause sous-jacente.
- Les céphalées chroniques, anciennes et habituelles (répétées, stéréotypées) correspondent généralement à des céphalées primaires (migraine épisodique, migraine chronique, AVF, etc.).
- Les céphalées primaires sont les maladies neurologiques les plus fréquentes.
- La migraine est la deuxième cause de handicap chronique de l'adulte après la lombalgie.
- Les céphalées primaires nécessitent un traitement de crise spécifique souvent complété par un traitement de fond.

- Les traitements pour soulager chaque crise doivent être les plus spécifiques possibles.
- Ils sont parfois complétés par un traitement de fond visant à réduire le nombre de crises.

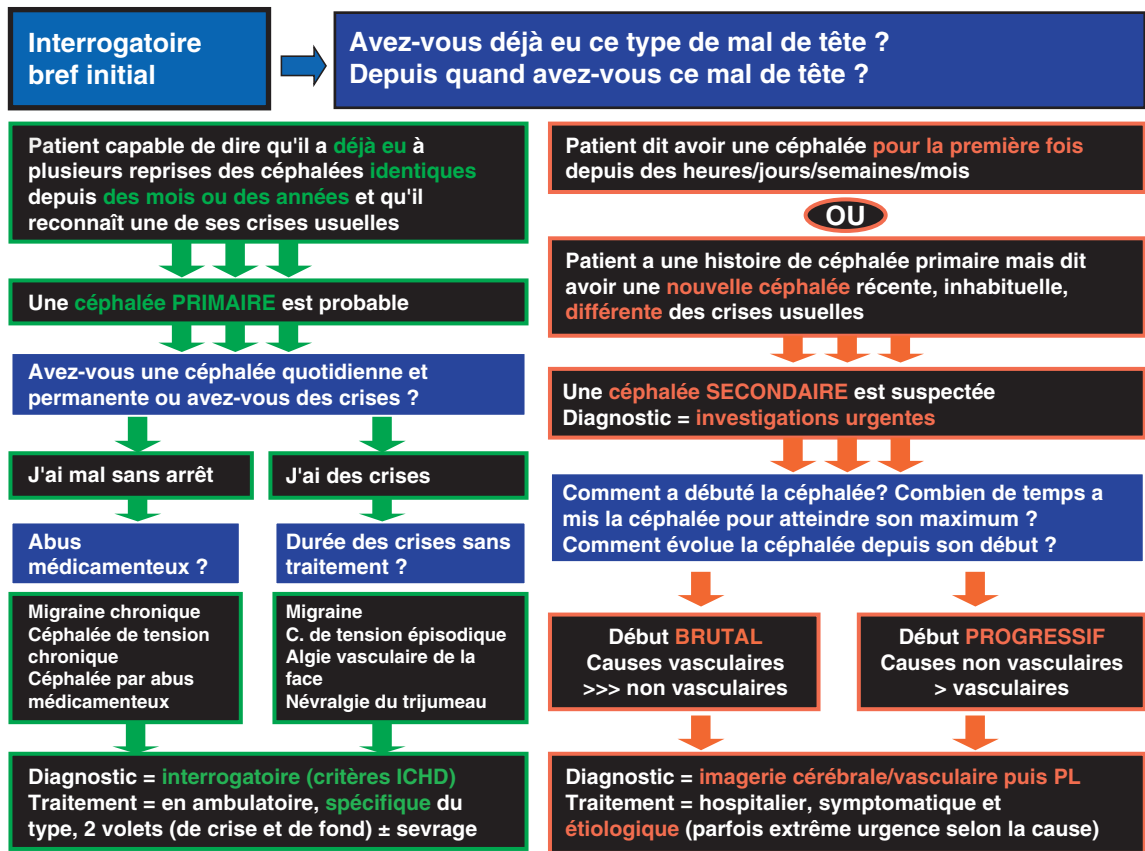


Fig. 9.3. A Céphalée aiguë et chronique : les points clés.

(Source : CEN, 2019.)

Item 99 – Migraine, névralgie du trijumeau et algies de la face

- I. Introduction
- II. Diagnostiquer une céphalée primaire
- III. Migraine
- IV. Céphalée de tension
- V. Céphalée chronique quotidienne (CCQ)
- VI. Algie vasculaire de la face
- VII. Neuropathies crâniennes douloureuses
- VIII. Démarche diagnostique devant une algie faciale

Objectifs pédagogiques

Diagnostiquer une migraine, une névralgie du trijumeau et une algie de la face.
Connaître les principes généraux du traitement.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître l'épidémiologie des céphalées et douleurs de la face
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les bases physiopathologiques de la migraine
A	Diagnostic positif	Diagnostiquer une céphalée primaire
A	Diagnostic positif	Conduire l'interrogatoire et réunir les arguments du diagnostic de migraine (avec ou sans aura)
A	Diagnostic positif	Conduire l'interrogatoire et réunir les arguments du diagnostic d'algie vasculaire de la face
A	Diagnostic positif	Conduire l'interrogatoire et réunir les arguments du diagnostic de névralgie du trijumeau
A	Diagnostic positif	Connaître l'intrication migraines, céphalées de tension
A	Diagnostic positif	Connaître les principales causes de douleur de la face
A	Diagnostic positif	Description clinique des algies d'origine dentaire, sinusienne et buccale
A	Diagnostic positif	Description clinique des céphalées d'origine auriculaire
B	Examens complémentaires	Connaître les examens complémentaires de première intention devant une douleur de la face
A	Étiologies	Identifier les facteurs favorisants éventuels d'une migraine
A	Étiologies	Connaître l'existence de céphalées induites par les médicaments chez le migraineux

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Prise en charge	Connaître les principes généraux du traitement
B	Prise en charge	Savoir conduire un traitement de la migraine et connaître les règles de prise d'un médicament
A	Prise en charge	Savoir conseiller un patient migraineux
B	Contenu multimédia	À partir d'une vidéo d'interrogatoire, évoquer le diagnostic de migraine, d'algie vasculaire de la face, névralgie du trijumeau

I. Introduction

A Dans la **Classification internationale des céphalées** (ICHD, *International Classification of Headache Disorders*), les céphalées et les algies faciales ne sont pas clairement distinguées car toute cause de céphalée peut aussi donner une douleur de la face, et inversement. Cette intrication reflète l'anatomie du système nociceptif de l'extrémité céphalique, le complexe trigémino-cervical. Ainsi, une sinusite maxillaire aiguë peut donner une céphalée ipsilatérale, et une crise migraineuse peut comporter une douleur du nez, du maxillaire supérieur, de la mandibule ou du cou.

A. Définitions

Les définitions suivantes, proposées par l'ICHD, sont indispensables à connaître.

- Une **céphalée** est une douleur de la tête située au-dessus de la nuque et de la ligne orbito-méatale (ligne reliant l'orbite à l'orifice du conduit auditif externe).
- Une **douleur (algie) faciale** est une douleur de la tête située au-dessous de la ligne orbito-méatale, en avant du pavillon de l'oreille et au-dessus du cou.
- Les **céphalées et algies faciales primaires** sont des maladies neurologiques liées à la mise en jeu spontanée des systèmes nociceptifs crâniens en l'absence d'autre cause. Les causes les plus fréquentes sont la migraine, la céphalée de tension et l'algie vasculaire de la face qui évoluent par crises dont le symptôme principal est une douleur crânienne et/ou faciale. Le diagnostic est basé sur les critères de l'ICHD. Les examens complémentaires sont normaux. Les crises se poursuivent des années, parfois la vie durant, et sont améliorées mais pas guéries par les traitements disponibles.
- Les **céphalées et algies faciales secondaires** sont symptomatiques de causes très diverses, générales, neurologiques ou locales (dents, sinus, yeux...). Elles sont évoquées devant une douleur crânienne et/ou faciale récente et inhabituelle (cf. [chapitre 9](#), item 100). Elles cèdent généralement après le traitement de la cause.
- Les **neuropathies crâniennes douloureuses** sont des douleurs **strictement localisées** au territoire sensitif d'un nerf innervant la face ou les muqueuses (V, VII bis, IX) ou le crâne (grand nerf occipital). Elles comprennent les **névralgies** (à type de décharge électrique) et les **douleurs neuropathiques** (à type de brûlure continue) qui peuvent toutes deux être **secondaires** (symptomatiques) ou **idiopathiques**.
- Le traitement des céphalées et douleurs faciales primaires doit être le plus spécifique possible. La précision du diagnostic conditionne l'efficacité du traitement.

B. Prévalence et épidémiologie des céphalées et algies faciales

B Dans le monde, 50 à 75 % des adultes ont eu au moins une céphalée au cours des 12 mois précédents. Il s'agit dans la majorité des cas d'une crise de céphalée de tension ou d'une migraine.

1. Céphalée de tension

C'est la céphalée primaire la plus fréquente. Décrite comme une pression bilatérale sur le crâne sans signe associé, ses mécanismes combinent le stress et une sensibilité accrue des muscles crâniens et cervicaux. La céphalée de tension :

- épisodique (< 15 jours par mois) affecte 50 à 70 % de la population selon les pays ;
- chronique ($\geq$ 15 jours par mois) affecte 1 à 2 % des adultes ;
- débute souvent à l'adolescence et concerne 3 femmes pour 2 hommes ;
- s'aggrave par une surconsommation d'antalgiques ;
- est bien moins invalidante que la migraine.

2. Migraine

Cette céphalée primaire évolue par crises longues (> 4 heures) avec nausées et photophobie. La migraine est une maladie génétique des structures de contrôle de la nociception crânienne qui entraîne une libération aberrante et paroxystique de neuropeptides algogènes et inflammatoires par le système trigémino-vasculaire. Avec une prévalence mondiale d'environ 15 %, la migraine concerne 1 milliard de personnes. La migraine :

- épisodique (< 15 jours/mois) affecte environ 12 % des adultes, avec un pic entre 35 et 39 ans, 30 % des femmes et 15 % des hommes étant affectés dans cette tranche d'âge ;
- chronique ($\geq$ 15 jours/mois) affecte 1,7 % des adultes en France ;
- débute souvent à la puberté, affecte 2 femmes pour 1 homme ;
- a souvent un caractère familial et est responsable d'un handicap considérable.

3. Algie vasculaire de la face (AVF)

Cette céphalée primaire rare et très invalidante évolue par crises courtes (< 4 heures), très intenses, strictement unilatérales, avec des signes dysautonomiques. L'AVF est due à la mise en jeu du système trigémino-vasculaire et du réflexe trigémino-parasympathique. L'AVF :

- concerne 1 personne sur 1 000 ;
- débute chez l'adulte jeune (vers 30 ans) et concerne 4 à 5 hommes pour 1 femme ;
- comporte une forme épisodique et une forme chronique ;
- doit être distinguée de la névralgie du trijumeau et des autres algies faciales rares.

4. Céphalée par abus médicamenteux

Une consommation excessive de traitements de crise dans le cadre d'une automédication ou d'une prise en charge inadaptée peut aggraver la céphalée primaire initiale et favoriser le passage en migraine chronique ou en céphalée de tension chronique. La céphalée par abus

médicamenteux concerne 1 à 5 % des adultes selon les pays. Pour la prévenir, il est fortement recommandé de :

- limiter à 8 jours par mois la prise des traitements de crise ;
- ne pas prescrire d'antalgiques opiacés dans les céphalées et les algies faciales primaires, car ils exposent au double risque de céphalée par abus médicamenteux et d'addiction.

5. Impact individuel et sociétal des céphalées primaires

Les céphalées primaires ont un impact individuel et sociétal important en raison non seulement de la douleur, mais aussi du handicap induit, de la diminution de la qualité de vie et des coûts directs (liés aux soins) ou indirects (liés à l'absentéisme). Dans le monde, moins de la moitié des personnes atteintes de céphalées reçoit un diagnostic précis et un traitement adéquat.

- Selon l'OMS, les **céphalées primaires** sont **sous-estimées**, peu reconnues et insuffisamment traitées partout dans le monde.
- La **migraine** est la **maladie neurologique la plus invalidante** et entraîne plus de handicap que toutes les autres maladies neurologiques réunies. Ce **handicap** est **invisible** et souvent **méconnu**.

II. Diagnostiquer une céphalée primaire

180

A La démarche diagnostique est détaillée dans le [chapitre 9](#) (Item 100). En l'absence de marqueur biologique ou radiologique, le diagnostic est clinique, basé sur l'interrogatoire avec les critères diagnostiques de l'ICHD-3 (dernière version de l'ICHD, 2018) et la normalité de l'examen clinique.

A. Écarter une céphalée secondaire

L'interrogatoire repère toute céphalée « aiguë », récente et inhabituelle, qui doit être considérée comme secondaire et explorée rapidement. Elle recherche les drapeaux rouges qui font suspecter immédiatement une cause grave ([tableau 10.1](#)). Un diagnostic de céphalée primaire ne doit pas être posé lors d'un premier épisode. L'examen clinique est normal dans les céphalées primaires (hormis les signes dysautonomiques d'une crise d'AVF).

B. Préciser le type de la céphalée primaire

- Une fois établi que le patient consulte pour des céphalées habituelles et anciennes (**depuis au moins 3 mois**, souvent bien plus longtemps), l'interrogatoire se déroule en cinq étapes (cf. [tableau 9.2](#)).
- Les caractéristiques des céphalées permettent le diagnostic (cf. [tableau 9.5](#) et [figure 9.1](#)). Le profil temporel est très important : durée des crises sans traitement ; nombre de jours de céphalée par mois ; durée des céphalées sans traitement :
 - **céphalées < 15 jours/mois** : les principales causes sont la migraine épisodique et la céphalée de tension épisodique ;

Tableau 10.1. A Drapeaux rouges lors de l'évaluation initiale d'une céphalée.

Drapeaux rouges lors de l'interrogatoire	Diagnostic à suspecter
Céphalée brutale ou en coup de tonnerre	Hémorragie sous-arachnoïdienne
Céphalée avec aura migraineuse atypique	Accident ischémique transitoire, AVC, épilepsie, malformation artério-veineuse
Traumatisme crânien	Hématome sous-dural
Céphalée progressive	Processus expansif intracrânien
Céphalée modifiée par la posture	Hypertension intracrânienne (céphalée augmente en décubitus) ou hypotension intracrânienne (céphalée augmente debout)
Céphalée provoquée par la toux, l'éternuement ou l'effort	Processus expansif intracrânien
Céphalée avec amaigrissement ou troubles mnésiques ou modification de la personnalité	Céphalée secondaire
Début après 50 ans	Céphalée secondaire, et toujours évoquer une artérite temporale
Drapeaux rouges lors de l'examen physique	Diagnostic à suspecter
Fièvre inexpliquée	Méningite
Nuque raide	Méningite, hémorragie sous-arachnoïdienne
Déficit neurologique focal	Céphalée secondaire
Perte de poids	Céphalée secondaire
Altération de la mémoire, de la conscience, du caractère	Céphalée secondaire

- **céphalée ≥ 15 jours/mois** : céphalée chronique quotidienne (CCQ). On distingue les :
 - **CCQ de courte durée** (crises < 4 heures) : algie vasculaire de la face et la névralgie du trijumeau,
 - **CCQ de longue durée** (> 4 heures) : migraine chronique ou plus rarement, céphalée de tension chronique, toutes deux avec ou sans abus médicamenteux. La douleur peut être permanente, du lever au coucher, et se poursuivre la nuit.

III. Migraine

A. Physiopathologie (indispensable pour conseiller les patients)

- **B** Avec une prévalence de 14,4 %, la migraine est **une pathologie neurovasculaire** liée à des altérations subtiles neuronales et vasculaires. Elle est qualifiée de « bénigne » car elle ne cause pas de déficit neurologique persistant, mais elle entraîne un handicap très significatif qui est invisible.
- La **migraine comporte deux variétés** :
 - la **migraine sans aura (MSA)** qui est la plus fréquente (6 à 10 % de la population) ;
 - la **migraine avec aura** dans laquelle la céphalée est précédée ou accompagnée de symptômes neurologiques transitoires (3 à 6 % de la population). La **migraine avec aura** est un **facteur de risque** indépendant d'**infarctus cérébral**. Le risque est multiplié par deux chez une personne atteinte de migraine avec aura et augmente en

cas de cofacteurs (sexe féminin, âge inférieur à 45 ans, tabagisme et contraception œstroprogestative).

- La **maladie migraineuse** est une pathologie neurovasculaire :
 - **héréditaire** : les gènes de susceptibilité (40-50 connus en 2021), exprimés dans les neurones et les vaisseaux, induisent une hyperexcitabilité cérébrale et une dysfonction des centres modulateurs de la nociception céphalique situés dans l'hypothalamus et le tronc cérébral. Plus l'âge de début des crises est précoce, plus la part des facteurs génétiques est importante. La migraine affecte environ 7 % des enfants prépubères, sans différences entre les sexes ;
 - **de l'adaptation aux changements** : les crises peuvent être favorisées par des déclencheurs internes ou externes qui perturbent de l'homéostasie cérébrale : modification qualitative ou quantitative des repas ou du sommeil, effort physique inhabituel, changements climatiques, chute des œstrogènes en période cataméniale, ou encore émotion positive ou négative ;
 - **du sujet jeune** : 90 % des crises débutent avant 40 ans, et les migraines culminent entre 30 et 50 ans. L'excitabilité cérébrale décroissant avec l'âge, la migraine est rare au-delà de 65 ans ;
 - **à prédominance féminine** : la migraine est trois fois plus fréquente chez la femme que chez l'homme. Après la puberté, l'imprégnation en œstrogènes accroît l'excitabilité cérébrale, et les variations lors du cycle féminin exposent aux crises cataméniales. La migraine s'améliore typiquement lors de la grossesse et après la ménopause ;
 - **paroxystique et cyclique avec cinq phases** : prodromes, aura, céphalée, post-dromes et phase interictale.
- La **phase des prodromes** comprend une **hyperactivité hypothalamique** et une **dysfonction du système nerveux végétatives** :
 - **l'activation de l'hypothalamus** est visible en imagerie fonctionnelle, peut durer jusqu'à 72 heures avant la céphalée et entraîne une levée de l'inhibition du tronc cérébral et du système trigémino-vasculaire ;
 - **les systèmes parasymphathiques et sympathiques** ont un noyau dans le tronc cérébral et des projections artérielles et méningées, au voisinage des afférences trigéminées. Ils régulent l'adaptation du débit sanguin cérébral à la demande énergétique.
- L'**aura migraineuse** est sous-tendue par une vague de **dépression corticale envahissante** (DCE) qui se propage lentement (3 à 5 mm/min) d'arrière en avant et donne divers symptômes neurologiques selon les zones traversées :
 - la DCE, phénomène biphasique, comprend une courte phase d'hyperactivité neuronale et d'hyperperfusion, suivie d'une phase prolongée d'hypoactivité neuronale et d'hypo-perfusion modérée n'atteignant pas le seuil ischémique ;
 - l'aura n'est pas obligatoire à la survenue d'une migraine, elle concerne des personnes ayant une susceptibilité génétique spécifique ;
 - la DCE peut activer directement le système trigémino-vasculaire ou renforcer son activation.
- La **céphalée migraineuse** est liée à l'**activation du système trigémino-vasculaire**, en réponse une rupture de l'homéostasie cérébrale :
 - la **branche ophtalmique du trijumeau (V1)** innerve les vaisseaux intracrâniens et les méninges (dure-mère et pie-mère). Le **réflexe trigémino-vasculaire** physiologique protège le cerveau du risque ischémique cérébral grâce à la libération de neuropeptides vasodilatateurs par les afférences trigéminées, dont le CGRP (*calcitonine-gene related peptide*) ;
 - le **CGRP** et les autres neuropeptides déclenchent une **inflammation aseptique péri-vasculaire et méningée** avec une vasodilatation modérée. Les migraineux ont une hypersensibilité au CGRP : son administration intraveineuse lors de tests de provocation déclenche une céphalée chez les migraineux mais pas les sujets sains ;

- le **message douloureux** est acheminé par la branche V1 vers le noyau caudal du trijumeau dans le tronc cérébral, qui reçoit également des afférences de la racine C2. La convergence des afférences sensitives céphaliques (V1 pour la partie antérieure et C2 pour la partie postérieure) et faciales (branches V2 et V3) sur le **complexe trigémino-cervical** explique la topographie de la douleur migraineuse qui est typiquement une céphalée, mais peut aussi toucher la face et le cou ;
- l'activation du **premier neurone** entraîne celle du **deuxième neurone central**, qui relie le complexe trigémino-cervical au thalamus. En cas de crises migraineuses prolongées et/ou fréquentes, la **sensibilisation centrale** entraîne l'apparition d'une **allodynie cutanée** (douleur en réponse à un stimulus normalement indolore).
- **Lors des post-dromes** après la fin de la céphalée, l'homéostasie cérébrale est rétablie progressivement.
- **La période interictale** a une durée variable selon l'efficacité des systèmes de contrôle du réflexe trigémino-vasculaire et des voies de la nociception. Elle peut s'accompagner dans la migraine sévère ou la migraine chronique d'une **d'hypersensibilité sensorielle** (photophobie, phonophobie, osmophobie) et d'une **allodynie cutanée permanentes** qui s'aggravent durant les prodromes et culminent lors de la céphalée.

B. Diagnostic de la migraine

1. Diagnostic du type des crises selon les critères ICHD-3

- Ⓐ La migraine peut se manifester par des crises sans aura ou avec aura. Un patient ayant les deux types de crises doit recevoir les deux diagnostics. Le type de crises et leurs caractéristiques peuvent changer au cours de la vie.
- Une **migraine sans aura** est diagnostiquée chez les patients qui n'ont que des crises de migraine sans aura et jamais d'aura (les critères ICHD3 sont précisés dans le [tableau 10.2](#)) :
 - les crises comportent une **céphalée invalidante** avec une **hypersensibilité à la lumière** et/ou des **nausées** ;
 - la **céphalée dure** 4 à 72 heures en l'absence de traitement. Elle concerne les régions frontales, orbitaires, temporales et occipitales ;
 - les **symptômes non douloureux** comprennent : photophobie, phonophobie, osmophobie, troubles digestifs, allodynie cutanée, fatigue, bâillements, troubles de concentration, trouble de l'humeur (tristesse), raideur de la nuque, pâleur et sensations vertigineuses. Certains patients ont des signes dysautonomiques (larmoiement, congestion nasale, etc.), comme lors d'une AVF, mais moins importants ;

Tableau 10.2. Ⓐ Critères diagnostiques de la migraine sans aura (code 1.1 de l'ICHD-3).

A	Au moins cinq crises répondant aux critères B-D
B	Crises de céphalées durant 4 à 72 heures (si non traitées ou inefficacement traitées)
C	Céphalées ayant au moins deux des quatre caractéristiques suivantes : 1. topographie unilatérale 2. type pulsatile 3. intensité modérée ou sévère 4. aggravée par ou entraînant l'évitement des activités physiques de routine (marcher, monter les escaliers)
D	Durant la céphalée, au moins l'un des suivants : 1. nausée et/ou vomissements 2. photophobie et phonophobie
E	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3

Tableau 10.3. A Critères diagnostiques de la migraine avec aura typique (code 1.2.1 de l'ICHD-3).

A	Au moins deux crises répondant aux critères B et C
B	Aura comprenant des troubles visuels, sensitifs et/ou de la parole ou du langage, tous entièrement réversibles, mais pas de symptôme moteur, basilaire ou rétinien
C	Au moins trois des six caractéristiques suivantes : 1. au moins un symptôme de l'aura se développe progressivement en ≥ 5 minutes 2. deux ou plusieurs symptômes de l'aura surviennent successivement 3. chaque symptôme de l'aura dure 5 à 60 minutes 4. au moins un symptôme de l'aura est unilatéral 5. au moins un symptôme est positif 6. l'aura est accompagnée, ou suivie dans les 60 minutes, par une céphalée
D	N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic de l'ICHD-3 et un accident ischémique transitoire a été exclu

- les **troubles digestifs** peuvent être majeurs, empêchant toute prise alimentaire et faisant autrefois parler à tort de « crise de foie » ou de « crise d'acétone » ;
- chez **l'enfant**, la crise s'accompagne de pâleur, dure souvent < 4 heures, se calme par le sommeil.
- **Une migraine avec aura** est diagnostiquée dès qu'un patient a eu deux crises avec aura, quel que soit le nombre des migraines sans aura. Un tiers des migraineux a des auras, le plus souvent typiques ([tableau 10.3](#)).
- **La migraine avec aura typique**, la plus fréquente, comporte des troubles visuels, sensitifs ou du langage d'installation progressive et successive :
 - les **troubles visuels** sont les plus fréquents et intéressent les deux yeux. Ils comportent des phénomènes positifs associés à une tache aveugle (scotome scintillant, phosphènes, zigzags) et parfois des signes déficitaires (vision floue, hémianopsie latérale homonyme) ;
 - les **troubles sensitifs**, moins fréquents, comportent des paresthésies unilatérales avec ou sans hypoesthésie démarrant au bout des doigts et remontant au fil des minutes selon une « marche migraineuse » caractéristique vers le coude puis l'hémiface ;
 - les **troubles du langage** sont plus rares : manque du mot, dysarthrie, parfois aphasia totale ;
 - l'aura migraineuse est suivie ou accompagnée d'une **céphalée** qui peut avoir les mêmes caractéristiques que la céphalée des MSA, ou être moins intense et plus courte. Parfois, l'aura survient sans céphalée. Dans ce cas, on parle d'**aura isolée sans céphalée**.
- **Les migraines avec aura atypique** comprennent des troubles « basilaires » (vertige, ataxie, diplopie), moteurs (migraine hémiplegique) ou visuels monoculaires (migraine rétinienne) et doivent donner lieu à **des examens complémentaires systématiques et un avis neurologique**.

2. Diagnostic d'une migraine chronique

Les patients ayant < 15 jours de céphalées par mois ont une migraine épisodique. La **migraine chronique** est définie par la survenue de **15 jours ou plus de céphalée par mois** depuis plus de 3 mois, qui correspondent à une **migraine sans aura ou avec aura au moins 8 jours par mois** (cf. [tableau 10.4](#)).

Environ 3 % des personnes atteintes de migraine épisodique développent une migraine chronique chaque année, selon un processus appelé « transformation », « chronicisation » ou « progression ». La migraine chronique touche 1,7 % des adultes en France, avec une prédominance féminine. Elle a un impact majeur sur la santé physique, mentale, le fonctionnement social et familial, les capacités de travail (scolarité ou emploi). Elle altère profondément la qualité de vie, bien plus qu'une migraine épisodique.

Tableau 10.4. A Critères diagnostiques de la migraine chronique (adaptés du code 1.3 de l'ICHD-3).

A	Céphalée (migraineuse ou tensive) ≥ 15 jours/mois depuis > 3 mois, et répondant aux critères B et C
B	Survenant chez un patient ayant eu au moins cinq crises de migraine sans et/ou avec aura
C	Au moins 8 jours/mois depuis > 3 mois, la céphalée satisfait les critères de : 1. la migraine sans aura (code 1.1) 2. la migraine avec aura (code 1.2)
D	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3

Tableau 10.5. A Critères ICHD-3 de la céphalée par abus médicamenteux.

A	Céphalée survenant ≥ 15 jours/mois chez un patient ayant une céphalée préexistante
B	Surconsommation régulière depuis > 3 mois d'un ou plusieurs traitements de crise des céphalées 1. Antalgiques non-opiacés (AINS, aspirine, paracétamol) pris ≥ 15 jours/mois 2. Triptans, ergotamine, opiacés et/ou antalgiques combinés pris ≥ 10 jours/mois
C	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3

3. Diagnostic d'une céphalée par abus médicamenteux

La céphalée par abus médicamenteux (CAM) est une céphalée survenant au moins 15 jours/mois dans le contexte d'une surconsommation de traitements de crise depuis plus de 3 mois (cf. [tableau 10.5](#)).

- Les **opiacés** et les **antalgiques combinés** confèrent le plus haut risque de CAM.
- La surconsommation d'antalgiques peut être une **conséquence** ou une **cause** de l'augmentation de la fréquence des céphalées, ou **les deux**.

Le **rôle de la surconsommation d'antalgiques** dans l'apparition d'une migraine chronique ne doit pas être surestimé car cette attitude peut conduire à la stigmatisation des patients comme étant responsables de leur maladie et à privilégier le sevrage comme unique traitement au détriment d'autres solutions thérapeutiques plus efficaces. Une migraine chronique peut être diagnostiquée avec un abus médicamenteux associé.

4. Examen clinique

Lors d'une crise, il peut montrer : pâleur, hypotension ou hypertension artérielle, raideur et sensibilité des muscles cervicaux, allodynie cutanée, et parfois, signes dysautonomiques crâniens. L'examen clinique est typiquement normal dans la période interictale, mais peut montrer une allodynie cutanée et une sensibilité des muscles crâniens et cervicaux.

5. Diagnostic différentiel

- **Migraine sans aura épisodique et chronique** : l'interrogatoire permet d'éliminer une céphalée secondaire (cf. [tableau 10.1](#)) et d'écarter une autre céphalée primaire épisodique ou chronique selon la durée et la description des crises. Le patient en migraine chronique peut avoir des céphalées tous les jours, dont certaines évoquent une céphalée de tension et d'autres ont des caractéristiques migraineuses. Le risque est de méconnaître une migraine et d'attribuer à tort la céphalée à des causes locales (yeux, dents, sinus, cervicales) ou à une cause « psychologique » (« c'est le stress »).
- **Les auras migraineuses** doivent se distinguer de deux autres dysfonctionnements cérébraux transitoires :
 - dans les **accidents ischémiques transitoires**, les déficits neurologiques sont brutaux, maximaux d'emblée et durent généralement < 30 minutes. Au moindre doute

et surtout chez un sujet de plus de 50 ans ayant des facteurs de risque vasculaire, il est indiqué de pratiquer des explorations cérébrales et vasculaires complètes et d'introduire un traitement antiplaquettaire ;

- lors de **crises d'épilepsie focales**, les symptômes/signes neurologiques durent généralement quelques secondes ou minutes, bien moins que lors d'une aura migraineuse.
- Enfin, certaines pathologies peuvent être la cause d'**auras dites symptomatiques** : malformation artério-veineuse, maladies des petites artères cérébrales, états hypercoagulables.

- Toute céphalée survenant par crises depuis > 3 mois et motivant une consultation doit être considérée comme une migraine jusqu'à preuve du contraire.
- Toute céphalée chronique quotidienne depuis > 3 mois doit être considérée comme une migraine chronique jusqu'à preuve du contraire.

6. Place des examens complémentaires dans la migraine

- **B** Dans une **migraine épisodique sans aura** satisfaisant tous les critères ICHD-3, avec des crises depuis au moins un an et un examen physique normal, l'**imagerie cérébrale n'est pas recommandée** et ne joue aucun rôle diagnostique. Les **examens locaux** (yeux, sinus, dents et cou) n'ont aucun rôle dans le diagnostic étiologique en l'absence de point d'appel évident. La douleur migraineuse concerne souvent la face et le cou, ce qui entraîne des diagnostics erronés de céphalées de cause sinusienne, ophtalmologique ou cervicale (névralgie d'Arnold, arthrose cervicale) et un bon nombre d'investigations inutiles.
- Une **IRM cérébrale** est nécessaire **au moins une fois** chez tous les patients ayant :
 - des crises de migraine débutant après 50 ans ;
 - une migraine avec aura ;
 - une migraine chronique.
- Une **imagerie cérébrale urgente** est nécessaire chez tout patient présentant une céphalée avec :
 - un début brutal ou en coup de tonnerre ;
 - un début récent et une aggravation progressive depuis < 7 jours ;
 - une fièvre associée (sans cause générale évidente) ;
 - des signes neurologiques associés ;
 - des caractéristiques suggérant une intoxication (notamment au CO) ;
 - un contexte d'immunodépression.
- L'IRM cérébrale peut montrer des **hypersignaux non spécifiques de la substance blanche cérébrale** chez les migraineux avec aura.

C. Évaluation du patient migraineux

1. Identifier les éventuels facteurs favorisant une migraine

- **A** Les **facteurs déclenchants** ont comme dénominateur commun un changement, intrinsèque ou extrinsèque.
 - Modification des repas et de l'hydratation (horaires, quantité et/ou qualité).
 - Modification du sommeil (qualité, durée, horaires de lever et de coucher).
 - Changements climatiques (pression atmosphérique, température, hygrométrie).
 - Changements hormonaux (période cataméniale, reprise des migraines en post-partum).

- Effort physique intense et inhabituel.
- Émotions négatives (colère, contrariété) ou positives (fête d'anniversaire, mariage).
- Stress et périodes de décontraction (week-end, vacances).
- Déclencheurs pharmacologiques (alcool, inhibiteurs de la phosphodiesterase).
- **Le rôle des facteurs favorisants est surestimé.** La phase des prodromes comporte une dysfonction hypothalamique avec souvent une fringale (chocolat, gâteaux) et aussi une hypersensibilité sensorielle faisant que le patient peut attribuer la céphalée ultérieure à ces aliments ou à une lumière, un bruit ou une odeur.

2. Identifier les éventuels facteurs de risque de passage en migraine chronique

- **C** Les **comorbidités** de la migraine sont des affections dont la prévalence est augmentée chez les migraineux comparativement aux sujets contrôles : anxiété, dépression, troubles du sommeil, asthme, douleurs chroniques non céphaliques, maladies cardiovasculaires et autres affections moins fréquentes (syndrome des jambes sans repos, épilepsie). Ces comorbidités et d'autres facteurs de risque (tableau 10.6) augmentent le risque de transformation d'une migraine épisodique en migraine chronique. Leur prise en charge peut

Tableau 10.6. **C** Facteurs de risque de la migraine chronique et prévention.

Facteurs de risque de passage d'une forme épisodique à une migraine chronique		Prévention ou traitement potentiel
Facteurs socio-démographiques Habitudes Évènements de vie	Sexe féminin Faibles revenus du foyer	Non modifiables
	Sédentarité	Éducation, encourager l'activité physique
	Café > 3 tasses/jour	Éducation, arrêt ou réduction du café
	Traumatismes et abus psychologiques et sexuels	Prévention des violences physiques, psychologiques et sexuelles, techniques de réduction du stress
Caractéristiques des céphalées	Fréquence des céphalées	Traitement préventif de la migraine
	Nausées persistantes	Traitement préventif de la migraine
	Allodynie cutanée	Traitement préventif de la migraine
Comorbidités	Dépression	Dépistage échelle HAD, traitement
	Asthme, autres affections respiratoires	Traitement spécifique
	Obésité	Alimentation équilibrée et exercice physique
	Cervicalgies et/ou lombalgies chroniques	Activité physique, kinésithérapie, information sur l'abus médicamenteux, éviter des opiacés
	Traumatismes crâniens ou cervicaux	Éducation, port du casque
	Ronflement, Insomnie	Techniques de gestion du sommeil, éviter les benzodiazépines et hypnotiques, traitements spécifiques
	Hypertension artérielles, maladies cardiovasculaires	Dépistage systématique de l'HTA et traitement éventuel, lutte contre les autres facteurs de risque vasculaire
Traitement de crise	Abus médicamenteux	Éducation, dépister l'abus médicamenteux, éviter les opiacés
	Traitement de crise inefficace	Optimisation du traitement de crise

contribuer à améliorer la migraine. Il faut donc les **dépister et proposer une prévention et/ou un traitement**.

Les facteurs de risque modifiables les plus importants de passage en migraine chronique sont :

- la **fréquence élevée des céphalées à la base** : à surveiller par l'**agenda des crises** ;
- la **dépression** : à dépister par l'échelle HAD (*Hospital Anxiety and Depression*) ;
- la **surconsommation de traitement de crise** : à monitorer par l'agenda.

3. Évaluer le retentissement de la migraine

La migraine peut entraîner un absentéisme (professionnel, scolaire), une annulation d'activités sociales et des jours passés au lit. L'impact peut être évalué par l'**échelle HIT-6** (*Headache impact test*) et l'agenda des céphalées.

Une **migraine sévère** est diagnostiquée chez tous les patients migraineux ayant :

- 8 jours ou plus de migraine par mois ;
- un score HIT-6 à 60 ou plus ;
- des céphalées nécessitant l'interruption complète des activités dans ≥ 50 % des cas.

La migraine sévère peut être difficile à traiter, il existe des **migraines résistantes** (échec d'au moins trois classes différentes de traitement de fond) et des **migraines réfractaires** (échec de tous les traitements de fond).

4. Évaluer l'efficacité et la tolérance du traitement de crise

A Le patient migraineux consulte volontiers lorsqu'il n'est plus soulagé par l'automédication et/ou lorsqu'il s'inquiète de sa consommation importante d'antalgiques. Lors de la première consultation et du suivi, il faut évaluer le type de traitement utilisé, le nombre mensuel de prises (agenda), la tolérance, la dose, la voie d'administration, le timing de la prise par rapport au début de la céphalée et le respect des contre-indications. L'efficacité et la tolérance peuvent être évaluées grâce à cinq questions ([encadré 10.1](#)).

D. Traitement de la migraine et suivi du patient

1. Informer et éduquer le patient

- **Explications** : les crises sont le résultat d'une affection neurologique héréditaire et les examens complémentaires ne permettent pas de « voir la maladie » ou d'en identifier une cause.
- **Impact fonctionnel des crises** : proposer la tenue d'un agenda et une évaluation par l'échelle HIT-6.

Encadré 10.1.

Migraine. Évaluation de l'efficacité et de la tolérance du traitement de crise

- Êtes-vous capable de reprendre rapidement vos activités normales (travail, activités familiales ou sociales, loisirs) après la prise de ce traitement ?
- Êtes-vous suffisamment soulagé 1 à 2 heures après la prise, lors de la plupart des crises ?
- Utilisez-vous une seule prise de ce traitement dans les mêmes 24 heures ?
- Êtes-vous suffisamment confiant dans ce traitement pour planifier vos activités quotidiennes ?
- Ce traitement est-il bien toléré ?

- **Facteurs déclenchant des crises** : encourager une hygiène de vie régulière (sommeil suffisant, horaires de lever réguliers, repas équilibrés et réguliers, hydratation optimale, et pratique d'activités physiques) et décourager les comportements d'éviction (régime draconien...) qui contribuent à diminuer la qualité de vie.
- **Prévention du passage en migraine chronique** : dépister et lutter contre les trois facteurs principaux :
 - **fréquence élevée des céphalées** : dépister par l'agenda et instaurer une prophylaxie ;
 - **dépression** : dépister (échelle HAD) et prendre en charge ;
 - **surconsommation de traitement de crise** : limiter les prises à 8 jours par mois.
- **Thérapeutique** : le patient doit être activement impliqué dans le processus thérapeutique et avoir accepté des **objectifs thérapeutiques réalistes**. Deux types de traitements existent :
 - **traitement de crise** : à prendre lors de chaque crise pour obtenir un soulagement de la céphalée dans les 2 heures de la prise, sans récurrence dans les 24 heures. Il n'y a pas de traitement pour écourter les auras ;
 - **traitement de fond** : pour diminuer la fréquence et la sévérité des crises chez les patients éligibles. Ces traitements ne vont pas faire disparaître les crises. Les objectifs sont de réduire le nombre de jours de céphalée par mois de 50 % dans la migraine épisodique et de 30 % dans la migraine chronique.

2. Traitement de la crise de migraine

a. Molécules d'efficacité démontrée

B On distingue les traitements non spécifiques (paracétamol, aspirine, anti-inflammatoires non stéroïdiens [AINS]) et les traitements spécifiques (triptans) (tableau 10.7).

- **Antalgiques** : le paracétamol est souvent utilisé en automédication. Les antalgiques combinés à la caféine ne sont pas recommandés (risque d'abus médicamenteux). Il est

Tableau 10.7. **B** Traitements recommandés de la crise de migraine.

	Effets indésirables*	Principales contre-indications*
Aspirine et anti-inflammatoires		
– Acide acétylsalicylique 900 mg + métoclopramide 10 mg (Migpriv®) – Ibuprofène 400 mg – Kétoprofène 75–150 mg (maxi 200 mg/j)	– Troubles digestifs, hémorragies – Allergie ou asthme déclenché par l'aspirine ou les AINS	– Ulcère gastroduodénal en évolution – Grossesse > 24 SA – Métoclopramide : enfant, antécédent de dyskinésie aux neuroleptiques
Tryptans : maximum 2 unités/j		
– Almotriptan (cp 12,5 mg) – Élétriptan (cp 20 ou 40 mg) – Frovatriptan (cp 2,5 mg) – Naratriptan (cp 2,5 mg) – Rizatriptan (cp 5 ou 10 mg ; orodispersible 10 mg) – Sumatriptan (cp 50 mg, spray nasal 20 et 10 mg, injection SC [non remboursée]) – Zolmitriptan (cp 2,5 mg ; cp orodispersible)	– Nausées, vertiges, somnolence – Lourdeur, douleur ou pression thoracique, ou au niveau du cou ou des membres – Palpitations, tachycardie – Spasme coronaire (exceptionnel)	– Coronaropathies, pathologie artérielle ischémique, HTA non contrôlée – AVC ou AIT

* Pour les effets indésirables et contre-indications détaillées, voir le Vidal.

recommandé d'éviter les opiacés de palier 2 et 3 (risque d'abus médicamenteux et/ou d'addiction).

- **AINS** : l'ibuprofène et le kétoprofène ont une autorisation de mise sur le marché (AMM) dans le traitement de la crise de migraine. Le naproxène, le diclofénac, l'indométacine ont également une efficacité démontrée.
- **Triptans** : ce sont les traitements de crise les plus efficaces. Ces agonistes des récepteurs sérotoninergiques 5HT_{1B/1D} sont des vasoconstricteurs contre-indiqués en cas d'antécédent vasculaire. La posologie est d'une unité en début de crise, à renouveler en cas de récurrence (maximum 2 par jour). 25 à 30 % des migraineux ont une réponse insuffisante aux triptans.
- **Métoclopramide** : cet antinauséeux soulage les troubles digestifs et peut améliorer l'absorption des autres traitements de crise.

b. Prescription et conseils

- Conseiller une **prise précoce** dans l'heure qui suit le début de la céphalée légère à modérée, sans dépasser 8 jours de prise par mois (prévention de l'abus médicamenteux).
- **Prescrire un triptan et un AINS sur la même ordonnance**, selon les molécules déjà essayées et les préférences du patient et expliquer la **stratégie** :
 - **crise légère** : prendre l'AINS puis le triptan si le soulagement est insuffisant à 1 heure ;
 - **crise modérée** : prendre le triptan puis l'AINS si le soulagement est insuffisant à 1 heure ;
 - **crise sévère** : prendre l'AINS et le triptan en même temps ;
 - **crise avec aura** : prendre l'AINS dès le début de l'aura et le triptan dès le début de la céphalée.
- **Ne pas prescrire d'opiacés** en raison du risque d'abus médicamenteux, d'addiction et de majoration des troubles digestifs.
- Prescrire une association de **paracétamol et métoclopramide** aux patients ayant une contre-indication ou une intolérance aux AINS, à l'aspirine et aux triptans.
- Prescrire du **métoclopramide** (oral, rectal ou injectable) en cas de troubles digestifs.
- **Prévoir une visite de suivi à 2 ou 3 mois.**

c. Suivi et optimisation du traitement de crise

- **Utiliser les cinq questions** (cf. encadré 10.2) et optimiser le traitement si le patient répond « non » à une ou plusieurs questions.
- **Stratégies pour améliorer l'efficacité et la tolérance du traitement de crise** :
 - traiter le plus précocement possible lors de la crise ;
 - augmenter si possible la dose de l'AINS et/ou du triptan ;

Pour en savoir plus



Cas particulier de la crise de migraine rebelle ou de l'état de mal migraineux

Parfois une céphalée migraineuse est rebelle au traitement usuel par voie orale. Il peut aussi survenir un état de mal migraineux, défini par une crise persistant au-delà de 72 heures avec un retentissement important sur l'état général. Le traitement repose sur le sumatriptan en injection sous-cutanée (si le patient n'a pas déjà pris deux doses de triptan en 24 heures) puis en cas d'échec, sur la réhydratation IV, avec perfusion d'AINS et de métoclopramide (cf. chapitre 9), puis en cas d'échec perfusion de tricycliques (amitriptyline). En cas de crise rebelle ou d'état de mal migraineux, une céphalée secondaire doit être suspectée et recherchée.

- changer pour une forme non orale (suppositoire d'AINS et de métoclopramide, sumatriptan en spray nasal ou injectable);
- changer d'AINS et/ou de triptan;
- combiner un AINS, un triptan et du métoclopramide pour les crises sévères.
- **Une résistance** au traitement de crise est diagnostiquée seulement après plusieurs essais :
 - **AINS** : inefficacité d'au moins deux AINS, à la bonne dose et par la bonne voie, sur au moins trois crises;
 - **Triptans** : inefficacité d'au moins deux triptans, à la bonne dose et par la bonne voie, sur au moins trois crises.

3. Traitement de fond de la migraine

a. Molécules efficaces (tableau 10.8)

- **B Traitements oraux classiques non spécifiques** : plusieurs ont une efficacité démontrée dans la migraine épisodique, avec un haut niveau de preuve (amitriptyline, flunarizine, métoprolol, pizotifène, propranolol, topiramate et valproate de sodium) ou bien un niveau de preuve moindre (lisinopril, candésartan, atenolol, bisoprolol, timolol, oxétorone). Seul le topiramate a une efficacité prouvée dans la prévention de la migraine chronique.
- **Traitements spécifiques injectables** : les anticorps ciblant la voie du CGRP sont des traitements d'efficacité démontrée dans la migraine épisodique, la migraine chronique et la migraine réfractaire aux traitements oraux classiques. Ces nouveaux traitements ciblant la voie du CGRP s'administrent par voie sous-cutanée (SC, érenumab, galcanezumab et fremanezumab) ou intraveineuse (eptinezumab). Les trois anticorps anti-CGRP en injection SC ont une AMM en France dans la prophylaxie de la migraine avec au moins 8 jours de migraine par mois et un échec à au moins deux traitements de fond préalables. Ils peuvent

Tableau 10.8. B Traitements de fond de la migraine de première ligne.

Molécule (classe thérapeutique)	Dose quotidienne minimale-maximale (moyenne)	Effets indésirables principaux	Contre-indications principales
Amitriptyline (antidépresseur tricyclique)	10–100 mg (25 mg) 1 prise au dîner	Bouche sèche, somnolence, prise de poids	Absolue : glaucome, adénome prostatique Relative : obésité
Propranolol (bêtabloquant)	20–240 mg (80 mg) 2 prises /jour ou 1 prise le matin (forme LP)	Fréquents : asthénie, intolérance à l'effort Rare : dépression	Absolue : asthme, insuffisance cardiaque, bloc auriculo-ventriculaire, bradycardie Précaution : dépression
Métoprolol (bêtabloquant)	50–200 mg (100 mg) 1 prise le matin (forme LP)		
Candésartan (antagoniste des récepteurs de l'angiotensine II)	8–32 mg (16 mg) 1 ou 2 prises/jour	Hypotension	Absolue : insuffisance cardiaque, sténose de l'artère rénale, insuffisance rénale, grossesse Relative : hypotension
Topiramate (antiépileptique)	50–200 mg (100 mg) 1 ou 2 prises/jour	Fréquents : paresthésies, perte de poids, troubles cognitifs (manque du mot), dépression Rares : lithiase rénale, myopie aiguë avec glaucome à angle aigu	Absolue : hypersensibilité, grossesse, glaucome, prise de metformine, insuffisance hépatique ou rénale, lithiase rénale Relative : dépression, idées suicidaires

être prescrits seulement par un neurologue. En 2021, ces traitements coûteux n'étaient pas encore remboursés.

- **Toxine botulinique** : efficacité démontrée dans la **migraine chronique**, mais pas dans la migraine épisodique. Elle sera indiquée après échec d'au moins deux traitements de fond classiques, en alternative aux anticorps anti-CGRP. Elle sera administrée en milieu hospitalier uniquement.

b. Indication du traitement de fond

Déterminée en fonction des préférences du patient, de l'agenda, des éventuels critères de migraine sévère et migraine chronique, de l'impact évalué par l'échelle HIT-6 et HAD. Il est **recommandé d'initier un traitement de fond** chez les patients :

- utilisant des traitements de crises 8 jours ou plus par mois depuis > 3 mois ;
- ayant une migraine sévère selon les critères de définition français ;
- ayant une migraine chronique selon les critères ICHD-3 ;
- ayant un score HIT-6 à 60 ou plus ;
- ayant des crises de migraine invalidantes malgré l'optimisation du traitement de crise.

c. Objectifs du traitement de fond à expliquer au patient

- L'objectif est de réduire les jours mensuels de céphalée de 50 % dans la migraine épisodique et de 30 % dans la migraine chronique.
- La prophylaxie vise aussi à réduire la consommation des traitements de crise, l'intensité et la durée des crises et à améliorer la qualité de vie.
- L'efficacité est jugée lors du troisième mois de traitement.
- L'échec d'un traitement de fond peut être dû à une inefficacité et/ou à une intolérance.

d. Prescription du premier traitement de fond

- Débuter à faible dose, et augmenter progressivement pour atteindre la dose journalière optimale en tenant compte des effets indésirables.
- Expliquer que l'observance est capitale et privilégier une prise quotidienne unique si possible.
- **Migraine épisodique** : **propranolol** ou **métoprolol** en première intention et en cas de contre-indication ou d'intolérance aux bêtabloquants, amitriptyline, candésartan, ou topiramate.
- **Migraine chronique** : **topiramate** en première intention. En cas de contre-indication ou d'intolérance au topiramate, un avis spécialisé est conseillé.
- **Migraine chronique** avec une **céphalée par abus médicamenteux** :
 - prescrire un traitement de fond de première ligne (amitriptyline, candésartan, métoprolol, propranolol, topiramate) ;
 - conseiller un sevrage ambulatoire du médicament surconsommé ;
 - prescrire un autre traitement de crise pour gérer la céphalée de rebond et les crises résiduelles, avec conseil de viser 8 jours de prise par mois.

e. Évaluation et suivi du traitement de fond

- Agenda des crises et échelle HIT-6 pour apprécier l'efficacité du traitement de fond qui doit être pris régulièrement pendant 3 mois avant d'être évalué.
- En cas d'efficacité, il est poursuivi 6 à 18 mois.
- En cas d'échec, un nouveau traitement doit être essayé. Le choix de la molécule repose sur le terrain, la comorbidité et la sévérité de la migraine en considérant la balance bénéfice/risque.

- **Après échec de deux traitements de fond**, un avis spécialisé est recommandé, car seul un neurologue peut poser l'indication et prescrire un anticorps anti-CGRP. De même, la toxine botulinique a un usage réservé au milieu hospitalier.

f. Traitement de fond non médicamenteux

- **Neuromodulation non invasive** : plusieurs techniques d'efficacité démontrée peuvent être proposées en alternative ou en complément d'un traitement de fond médicamenteux. Les appareillages ne sont pas remboursés.
- **Exercice physique** : l'endurance a une efficacité démontrée dans la prévention des migraines. On peut suivre les recommandations de l'OMS avec 2 h 30 par semaine de marche rapide, vélo, course ou autre activité d'endurance.
- **Acupuncture** : elle est efficace dans la prévention à court terme et peut être proposée en alternative ou en complément d'un traitement de fond médicamenteux.
- **Traitements psycho-comportementaux** (relaxation, biofeedback, thérapie cognitive et comportementale de gestion du stress) : ils n'ont aucune preuve d'efficacité dans le traitement de fond de la migraine, mais peuvent être proposés pour la prise en charge des comorbidités psychiatriques (anxiété, dépression) fréquentes chez les patients migraineux.

4. Prise en charge de la migraine avant et pendant une grossesse

-  **Rassurer** : la migraine n'est pas associée à une mauvaise évolution de la grossesse et, la grossesse entraîne souvent une rémission des crises.
- **Inform** : les traitements proposés suivent les recommandations du Centre de référence des agents tératogènes (CRAT), accessible par tous sur <https://lecrat.fr>.
- **Traitements de crise** :
 - **paracétamol** en première intention ;
 - **triptans** en cas d'échec du paracétamol, le sumatriptan peut être utilisé quel que soit le terme. En cas d'échec du sumatriptan, deux autres triptans sont autorisés (rizatriptan et zolmitriptan) ;
 - **AINS** : formellement contre-indiqués à partir de la 24^e SA (risque de non-fermeture du canal artériel), ils peuvent être utilisés de façon très ponctuelle au cours des 2 premiers trimestres si besoin.
- **Traitements de fond** :
 - **traitement de fond non médicamenteux** en première intention (cf. *supra*) ;
 - **traitement de fond médicamenteux** : il se discute au cas par cas, et reposera sur un bêta-bloquant (propranolol, métoprolol) ou l'amitriptyline.

5. Prise en charge de la contraception chez la migraineuse

- **Migraine sans aura** : la contraception orale œstroprogestative exerce une influence variable et peut selon les cas, augmenter ou diminuer la fréquence des crises. Une prise de la contraception en continue peut être proposée en cas de crises cataméniales, après avis gynécologique.
- **Migraine avec aura** : elle est un facteur de risque indépendant d'infarctus cérébral dont elle double le risque comparé aux sujets contrôlés. Ce risque est augmenté en présence de cofacteurs : tabagisme, contraception œstroprogestative et âge < 45 ans. Par conséquent, **la contraception œstroprogestative est contre-indiquée chez la femme ayant une migraine avec aura. Une contraception purement progestative ou un autre moyen de contraception doivent être utilisés.**

IV. Céphalée de tension

A. Épidémiologie et physiopathologie

- La **céphalée de tension épisodique** (< 15 j/mois) a une prévalence plus élevée (30 à 80 %) que la migraine. Elle est souvent associée à la migraine. Elle n'a rien à voir avec l'hypertension artérielle.
- Les **céphalées de tension** (CT) sont des douleurs dysfonctionnelles avec interaction de facteurs périphériques myogènes (crispation des muscles péricrâniens) et de facteurs neurologiques centraux avec dysfonction des systèmes de contrôle de la douleur :
 - dans la forme épisodique peu fréquente, les facteurs musculaires domineraient : la douleur serait due à une augmentation de la tension et de la sensibilité des muscles péricrâniens lors d'un stress physique (mauvaise posture de la tête et du cou lors d'un travail sur écran, par exemple) ou psychologique. Les patients atteints de formes épisodiques consultent peu, sauf lors de stress important ;
 - en cas de stress psychologique répété (contrariété, surmenage) surajouté à des contraintes physiques (sédentarité, mauvaise posture de travail), certains sujets développent une céphalée de tension épisodique fréquente, voire chronique (≥ 15 j/mois depuis > 3 mois).

B. Aspect clinique de la céphalée de tension

- **Description** : les crises sont plutôt des épisodes à limites floues et de durée variable ([tableau 10.9](#)). Les céphalées sont **bilatérales**, antérieure (en barre) ou postérieure (avec cervicalgies), de types variables (**serrement**, **étai**, pression, brûlure, fourmillement), d'intensité permettant la poursuite des activités et sans signe associé invalidant. La douleur peut être améliorée par l'activité physique.
- **Aspects psychologiques** : bien que cet élément ne fasse pas partie des critères diagnostiques, ces céphalées surviennent souvent dans un **contexte particulier**. Il peut s'agir d'un trouble de la personnalité (personnalité anxieuse, etc.), d'un trouble de l'humeur (état dépressif, etc.) ou d'un événement de vie difficile agissant comme facteur déclenchant (licenciement, deuil, divorce, etc.). Il peut s'agir également d'un stress physique (mauvaise posture de travail, sédentarité). Typiquement, la céphalée de tension s'améliore lorsque le sujet est détendu ou occupé ou en mouvement.
- **Examen clinique** : il peut montrer une crispation et une sensibilité à la pression des muscles faciaux ou cervicaux.

Tableau 10.9. A Critères diagnostiques ICHD-3 de la céphalée de tension épisodique.

A	Au moins dix épisodes répondant aux critères B à D
B	Durée entre 30 minutes et 7 jours
C	Au moins deux des caractéristiques suivantes : – localisation bilatérale – à type de pression ou de serrement (non pulsatile) – intensité faible à modérée – absence d'aggravation par l'activité physique
D	Absence de signes d'accompagnement : – pas de nausées, pas de vomissements – photophobie ou phonophobie (la présence d'un seul de ces deux éléments est possible)
E	N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic de l'ICHD-3

- **Fréquence des crises.** On distingue :
 - la **céphalée de tension épisodique** (< 15 j/mois);
 - la **céphalée de tension chronique** qui fait partie des CCQ; céphalée au moins 15 j/mois depuis > 3 mois, sans ou avec abus médicamenteux.

C. Diagnostic d'une céphalée de tension

- Le diagnostic positif repose sur l'interrogatoire (critères ICHD3), avec un examen clinique strictement normal. Le diagnostic est plus difficile que celui d'une migraine, et nécessite l'exclusion d'une céphalée secondaire, car les critères sont peu spécifiques.
- La **céphalée de tension chronique (> 15 j/mois) est rare, et son diagnostic ne doit pas être porté s'il existe des signes migraineux** (photophobie, phonophobie, nausées, douleur pulsatile).
- **Si un patient a des céphalées > 15 j/mois**, dont certaines sont des migraines et d'autres évoquent des céphalées de tension, le diagnostic est une **migraine chronique**. En cas de doute, un avis spécialisé doit être pris.
- L'imagerie cérébrale n'est pas systématique. Cependant, une **IRM avec injection de gadolinium** (ou à défaut un scanner avec injection) doit être réalisée **au moindre doute diagnostique, et au moins une fois chez tous les patients ayant une CT chronique**. Selon le contexte clinique, des examens sanguins et une ponction lombaire avec prise de pression seront pratiqués.

Pour en savoir plus

Traitement d'une céphalée de tension et suivi du patient

- **Informations** : certains écueils sont à éviter : dire « Vous n'avez rien, c'est nerveux ! », débauche d'examens complémentaires, prescription non contrôlée d'antalgiques et de psychotropes. Il est souhaitable d'expliquer au malade qu'un état de tension psychique peut favoriser une céphalée par le biais d'une tension musculaire excessive.
- **Traitement de crise** : paracétamol, aspirine ou AINS, **sans dépasser 2 jours par semaine** ou 8 jours de prise par mois. Les opiacés sont à éviter absolument.
- **Traitement de fond** : indiqué en cas de céphalée de tension fréquente ou chronique, il repose essentiellement sur l'amitriptyline, à augmenter très progressivement jusqu'au maximum toléré (10 à 50 mg). D'autres molécules sont utilisées (venlafaxine, gabapentine, duloxétine).
- **Sevrage** en cas d'abus d'antalgiques ou d'AINS.
- **Prise en charge non médicamenteuse** : hygiène de vie, lutte contre la sédentarité, physiothérapie, relaxation et thérapies cognitive et comportementale de gestion du stress.

V. Céphalée chronique quotidienne (CCQ)

A. Épidémiologie et physiopathologie des CCQ

B Près de 3 % des Français souffrent de CCQ (≥ 15 j/mois depuis > 3 mois). Les CCQ prédominent chez la femme entre 40 et 50 ans, altèrent profondément la qualité de vie et génèrent des coûts directs et indirects considérables. Les CCQ primaires sont dans la majorité des cas une complication de la migraine ou de la céphalée de tension, ce sont donc soit des migraines chroniques (1,7 % de la population), soit des céphalées de tension chronique, et elles sont fréquemment associées à un abus médicamenteux (80 %).

Environ 3 % des personnes atteintes de migraine épisodique développent une migraine chronique chaque année. Les principaux facteurs de risque de migraine chronique sont la fréquence des crises élevée à la base, la dépression et l'abus de traitement de crise.

Les facteurs centraux sont prédominants dans les CCQ avec une sensibilisation centrale. La comorbidité psychiatrique est élevée avec l'anxiété et/ou la dépression qui réduisent l'efficacité des systèmes de contrôle de la douleur.

B. Aspects cliniques de la CCQ

● **A** La CCQ survient le plus souvent sur un terrain de céphalée primaire ancien, soit une migraine, soit (moins souvent) une céphalée de tension épisodique.

L'abus médicamenteux est la cause et/ou la conséquence de l'augmentation de la fréquence des céphalées. Il s'agit souvent d'un patient anxieux ou déprimé dont les crises de migraine augmentent. Le patient prend ses traitements de crises de plus en plus souvent, dès la moindre céphalée ou préventivement, puis quotidiennement. Cet abus est à l'origine d'une accoutumance : les traitements de crise deviennent de moins en moins efficaces et des céphalées permanentes apparaissent. Ces céphalées peuvent s'observer avec tous les traitements de crise, mais surtout avec les opiacés.

Il arrive parfois que le migraineux reçoive des opiacés pour une autre indication que ses céphalées, souvent pour une pathologie rhumatologique. Si la prise est quotidienne et prolongée, certains migraineux voient leurs céphalées devenir chroniques.

C. Diagnostic de la CCQ

- Devant une CCQ (≥ 15 jours par mois depuis > 3 mois), la première étape est d'exclure une céphalée secondaire, en faisant des examens complémentaires (cf. [chapitre 9](#)). Une **IRM avec gadolinium** (ou à défaut un scanner avec injection) doit être réalisée. Selon le contexte clinique, des examens sanguins et une ponction lombaire avec prise de pression seront pratiqués.
- On écarte ensuite les CCQ « de courte durée » qui comportent principalement l'AVF et les névralgies essentielles de la face.
- La majorité des patients en CCQ ont une migraine chronique (ou plus rarement, une céphalée de tension chronique), avec abus médicamenteux (80 %) ou sans abus médicamenteux (20 %). Les céphalées durent > 4 heures en l'absence de traitement et sont souvent présentes dès le réveil.
- Dans la **migraine chronique**, le patient a au moins 15 j/mois de céphalée dont au moins 8 jours de céphalée migraineuse. Il peut y avoir des jours où sa céphalée est moins sévère, sans signes associés, où elle ressemble à une céphalée de tension.
- Un **abus médicamenteux** doit être systématiquement recherché :
 - prise en excès de traitement de crise depuis plus de 3 mois ;
 - au moins **15 j/mois** pour les **antalgiques non opioïdes** (paracétamol, AINS...);
 - au moins **10 j/mois** pour tous les **triptans** et les **opioïdes**.

Pour en savoir plus

C Traitement de la CCQ et suivi du patient

- **Sevrage médicamenteux** : indispensable en cas d'abus médicamenteux. Il se fait le plus souvent en ambulatoire, et peut être brutal ou progressif. Le traitement surconsommé est stoppé, mais un autre traitement de crise doit être proposé avec conseil de ne pas dépasser régulièrement 8 jours de prise par mois.
- **Traitement de fond** : il dépend de la céphalée primaire sous-jacente :
 - s'il existe des signes migraineux (photophobie, nausées, caractère pulsatile), le patient doit être traité comme une migraine chronique (cf. *supra*);
 - si la céphalée est purement de type tensive, il est proposé de prescrire de l'amitriptyline (doses progressives de 10–20 à 75 mg par jour).
- **Traitement non médicamenteux** : exercice physique, physiothérapie et/ou prise en charge psychologique (psychothérapie de soutien, cognitivo-comportementale, relaxation) sont proposés en complément du traitement médicamenteux.
- **Informations** :
 - le but du sevrage est le traitement de la céphalée par abus médicamenteux;
 - la **céphalée primaire sous-jacente** persistera malgré le sevrage et doit être traitée (cf. *supra*);
 - le sevrage entraîne une **céphalée de rebond** (recrudescence intense de la céphalée sous-jacente), qu'il faudra gérer avec des mesures non médicamenteuses et un traitement de crise différent de celui qui était surconsommé.
- **Suivi** : une surveillance rapprochée après le sevrage est indispensable. Un traitement et une éducation vis-à-vis de la céphalée primaire initiale doivent être effectués afin d'éviter la récurrence d'une CCQ avec abus médicamenteux. L'objectif est de ne plus dépasser 2 jours de prise par semaine des traitements de crise (AINS/triptans). Elle repose tout particulièrement sur la tenue d'un agenda de crises.

VI. Algie vasculaire de la face

A. Épidémiologie et physiopathologie

- **B** L'AVF est le chef de file des **céphalées trigémino-autonomiques** (CTA) qui associent un caractère unilatéral strict de la douleur et la présence de signes dysautonomiques. Les autres CTA sont très rares (hémicrânie paroxystique, hémicrania continua, syndrome SUNCT).
- L'AVF a une prévalence de 1/1 000 et prédomine chez l'homme jeune (âge moyen de début 30 ans). Il existe un lien avec le tabagisme (80 %).
- Les mécanismes de l'AVF ne sont pas totalement élucidés. La céphalée et les signes végétatifs sont dus à l'activation du système trigémino-vasculaire et des efférences céphaliques du système nerveux autonome d'un seul côté. Ces effecteurs seraient gouvernés par un générateur hypothalamique, avec altération des rythmes circadiens.

B. Aspects cliniques de l'AVF

- **A** **Crises** : l'AVF survient par crises unilatérales périorbitaires très intenses d'une durée inférieure à 3 heures ([tableau 10.10](#)). Aux symptômes trigémino-autonomiques s'ajoutent une agitation motrice et une irritabilité durant la crise. Les signes « migraineux », nausées, vomissements, photo et phonophobie sont souvent présents et ne doivent pas égarer le diagnostic. Les crises surviennent de 1 fois tous les 2 jours à 8 fois par jour.
- **AVF épisodique** : chez 90 % des patients, les crises surviennent par périodes de quelques semaines à quelques mois. On observe parfois un cycle circadien (les crises se produisant à heure fixe, surtout la nuit) et circannuel (à la même saison), ainsi qu'un lien avec la prise d'alcool.

Tableau 10.10. A Critères diagnostiques ICHD-3 de l'algie vasculaire de la face.

A	Au moins cinq crises répondant aux critères B et D
B	Douleur sévère à très sévère, unilatérale, orbitaire, sus-orbitaire et/ou temporale durant 15 à 180 minutes (sans traitement)
C	L'un des éléments suivants ou les deux : 1. au moins des signes/symptômes suivants du même côté que la douleur a) injection conjonctivale et/ou larmolement b) congestion nasale et/ou rhinorrhée c) œdème palpébral d) transpiration du front et/ou de la face e) myosis et/ou ptosis 2. une impression d'impatience ou une agitation
D	Fréquence crises = 1 tous les 2 jours à 8/jour en période active
E	N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic de l'ICHD-3

- **AVF chronique** : dans 10 % des cas, les crises se répètent au long cours sans rémission de plus de 3 mois; il s'agit alors d'AVF chronique, maladie redoutable grevée d'une importante comorbidité psychiatrique : signes dépressifs (56 %), agoraphobie (33 %) et tendances suicidaires (25 %).

C. Diagnostic de l'algie vasculaire de la face

- Le diagnostic positif repose sur l'interrogatoire et le recueil des critères diagnostiques de l'ICHD-3 (cf. [tableau 10.10](#)), avec un examen clinique strictement normal. Malgré une symptomatologie caractéristique, le délai diagnostique moyen reste de plusieurs années.
- **Imagerie systématique** :
 - devant toute première crise d'AVF, une cause secondaire doit être exclue, notamment une lésion hypothalamo-hypophysaire ou une dissection de la carotide homolatérale, par une IRM cérébrale avec ARM des TSA ou par un angioscanner;
 - il est recommandé de réaliser systématiquement une IRM cérébrale chez tout patient atteint d'AVF, même depuis des années, pour exclure une forme secondaire (tumeurs hypophysaires).

D. Traitement de l'algie vasculaire de la face et suivi

1. Informer

- **Rassurer et expliquer**: affection bénigne mais handicap très important possible. Examens ORL, dentaire, ophtalmologique inutiles pour des crises typiques.
- **Apprécier le retentissement** socioprofessionnel et psychologique.
- **Thérapeutique** : le patient doit être activement impliqué dans le processus thérapeutique. Deux types de traitements existent. Les **traitements de crise** sont à prendre lors de chaque crise pour obtenir un soulagement de la céphalée. Ils n'empêchent pas une nouvelle crise de survenir. Les **traitements de fond** sont utiles chez certains patients pour diminuer la fréquence et la sévérité des crises. Ces traitements ne vont pas faire disparaître définitivement les crises.
- **Mesures associées** : la consommation d'alcool doit être évitée. Les horaires de sommeil doivent être réguliers, en évitant les siestes. Le sevrage tabagique est encouragé (mais il n'entraîne pas la guérison).

2. Traitement de crise de l'algie vasculaire de la face

Deux traitements de crise sont efficaces :

- le **sumatriptan injectable** (sumatriptan Sun®, 6 mg/mL) par voie sous-cutanée fait disparaître la douleur en 3 à 15 minutes. La dose maximum est de 2 injections par jour. Le patient peut en prendre tous les jours. Le sumatriptan spray est parfois efficace ;
- l'**oxygénothérapie nasale** (12 à 15 L/min pendant 15 à 20 minutes) au masque facial haut débit est efficace et remboursée. Elle ne peut être prescrite que par un neurologue, un ORL ou dans un centre d'algologie.

Pour en savoir plus

C Traitement de fond de l'algie vasculaire de la face

- **Indications** : patients ayant des crises pluriquotidiennes (2 à 8 par jour), en cas d'AVF épisodiques à épisodes longs, ou d'AVF chroniques.
- **Vérapamil** : en première intention (120 mg, 2 fois par jour) après un ECG pour vérifier l'absence de contre-indications. Les doses peuvent être augmentées progressivement jusqu'à des posologies élevées (960 mg/j).
- **Corticothérapie** : la corticothérapie orale est efficace mais expose au rebond des crises à l'arrêt et doit donc être utilisée avec prudence (100 mg de prednisone pendant 5 jours puis décroissance de 20 mg tous les 3 jours). Les injections sous-occipitales de corticoïdes visant le grand nerf occipital peuvent réduire rapidement la fréquence des crises, sans effet rebond.
- **Autres traitements** : le carbonate de lithium (posologie moyenne 750 mg/j) est réservé aux formes chroniques.
- **Traitements chirurgicaux** : réservée aux formes chroniques pharmaco-résistantes, la stimulation du grand nerf occipital (bilatérale) peut être proposée après prise en charge et avis d'une équipe spécialisée multidisciplinaire. Une stimulation cérébrale profonde est possible en dernier recours.

VII. Neuropathies crâniennes douloureuses

A. Classification, épidémiologie et physiopathologie

1. Définition

B Les neuropathies crâniennes douloureuses entraînent des douleurs **strictement localisées au territoire sensitif d'un nerf** innervant la face ou les muqueuses (trijumeau V, VII bis, glossopharyngien IX) ou le crâne (grand nerf occipital ou nerf d'Arnold).

2. Classification

Selon la nature de la douleur, on distingue :

- les **névralgies**, qui comportent des douleurs brèves (secondes) en **décharges électriques**, déclenchées par un stimuli indolore d'une petite zone cutanée, la « zone gâchette ». Parmi elles, on distingue les névralgies :
 - **classiques**, par conflit vasculo-nerveux bien visible à l'IRM,
 - **secondaires**, par lésion inflammatoire (SEP) ou tumorale,
 - **idiopathiques** (sans cause identifiable) ;
- les **neuropathies crâniennes douloureuses**, qui donnent des douleurs neuropathiques continues à type de brûlure. Il y a parfois quelques décharges électriques. On distingue les formes **secondaires** et **idiopathiques**.

La névralgie classique du trijumeau (V) est rare (incidence 5/100 000/an) et prédomine chez la femme de plus de 50 ans. La névralgie du glossopharyngien est exceptionnelle (1 cas pour 70 à 100 cas de névralgie du V) et doit toujours faire écarter une cause secondaire. La névralgie d'Arnold est très rare mais sur-diagnostiquée en cas de crises de migraine dont la douleur prédomine en postérieur, ou de céphalée de tension à prédominance unilatérale.

B. Aspects cliniques

1. Névralgie du trijumeau

- **A Douleur** : très intense, fulgurante, à type d'éclair ou de **décharge électrique**, de durée très brève (quelques secondes). Elle se répète souvent en salves (maximum 2 minutes), suivies d'une période réfractaire et entrecoupées de périodes libres. La fréquence des salves varie de 5 à 10 par jour aux formes subintrantes. Le patient s'immobilise brièvement dans une attitude douloureuse.
- **Topographie** : unilatérale et strictement localisée :
 - au territoire du trijumeau ;
 - à une branche (maxillaire supérieur V2 : 40 % ; maxillaire inférieur V3 : 20 % ; branche ophtalmique V1 : 10 %) ; ou à deux branches.
- **Facteurs déclenchant** : douleurs déclenchées de manière élective par l'excitation d'une zone cutanée précise du territoire douloureux, « la **zone gâchette** ». Un effleurement suffit. Les accès peuvent être déclenchés par la parole, la mimique, le rire, la mastication, si bien que le malade tente de garder un visage immobile et mange le moins possible.
- **Examen clinique** :
 - **normal dans la névralgie classique et idiopathique** : sensibilité faciale et cornéenne (réflexe cornéen présent), force des muscles masticateurs (innervés par le V moteur) normale, absence de toute atteinte neurologique, peau normale ;
 - la constatation de la moindre anomalie (hypoesthésie, atteinte motrice branche V3) oriente vers une **névralgie secondaire**.

2. Neuropathie trigéminal douloureuse

- **Douleur** : continue, à type de brûlure, serrement ou picotements. Des paroxysmes brefs (décharges) peuvent survenir, mais ne dominent pas le tableau.
- **Examen clinique** :
 - **hypoesthésie** ou **dysesthésie** (thermique et mécanique) dans un ou plusieurs territoires du V ;
 - **allodynie mécanique** et **hyperalgésie au froid**. Ces zones allodyniques sont beaucoup plus étendues que les zones gâchettes restreintes présentes dans la névralgie du trijumeau ;
 - examen cutané : recherche d'une éruption évocatrice de zona.

3. Névralgie et neuropathies douloureuses du glossopharyngien

- **Douleur** : comparable à celle de la névralgie du V dans les névralgies, douleur continue dans les neuropathies douloureuses.
- **Topographie** : territoire sensitif du IX : base de la langue, fond de la gorge, amygdale et conduit auditif externe.
- **Facteurs déclenchants des formes névralgiques** : parole, déglutition, mouvements du cou.
- **Examen clinique normal**.

4. Névralgie et neuropathies douloureuses d'Arnold ou du nerf grand occipital

- **Douleurs** : décharge électrique ou élancement, souvent sur un fond douloureux permanent à type de paresthésies ou de brûlures.
- **Topographie** : le nerf d'Arnold est formé par la branche postérieure de la deuxième racine cervicale (C2). Le nerf grand occipital innerve le cuir chevelu depuis l'occiput jusqu'au vertex et le nerf petit occipital, la région rétro-auriculaire. Les douleurs siègent dans la région occipitale d'un côté et irradient vers le vertex, parfois jusque dans la région orbitaire, du même côté.
- **Facteurs déclenchant** : mouvements de la tête et du cou.
- **Examen** : il est parfois possible de déclencher la douleur en appuyant sur la zone d'émergence du nerf, à la base du crâne, au niveau de la naissance des cheveux.
- Une cause locale peut être retrouvée, comme par exemple une lésion cervicale haute.

C. Diagnostic des neuropathies crâniennes douloureuses

1. Diagnostic positif

Il est clinique, basé sur l'interrogatoire et l'examen.

2. Diagnostic étiologique

- Toute neuropathie crânienne douloureuse (à type de névralgie ou de douleur neuropathique) peut révéler une lésion du nerf sur tout son trajet, du noyau dans le tronc cérébral jusqu'aux branches de division (SEP, méningo-radiculite, zona, tumeur, traumatisme). L'objectif devant une douleur localisée au territoire du V (bien moins souvent du IX) est d'écarter une névralgie secondaire (à une autre cause qu'un conflit vasculo-nerveux) ou une neuropathie douloureuse secondaire.
- **Drapeaux rouges** : une cause secondaire doit être évoquée devant :
 - un âge de survenue jeune (SEP);
 - des décharges moins intenses (neuropathie douloureuse);
 - une prépondérance dans le territoire V1 (zona ?);
 - un fond douloureux avec paresthésies et hypoesthésie (neuropathie douloureuse).
- **Examen clinique** : recherche une hypoesthésie, une diminution du réflexe cornéen, parfois associée à un V3 moteur (masséters, ptérygoïdiens) ou une atteinte d'autres nerfs crâniens du même côté.
- **Investigations** : une IRM cérébrale avec coupes fines sur le tronc cérébral et le trijumeau sur tout son trajet (avec injection de gadolinium) est impérative avec un bilan biologique et parfois une ponction lombaire.
- Les causes sont multiples ([tableau 10.11](#)). Une névralgie symptomatique chez un sujet jeune est le plus souvent liée à une sclérose en plaques. Une atteinte V1 chez un sujet plus âgé doit faire évoquer un zona (la douleur précède l'éruption cutanée). La névralgie post-zostérienne est en fait une douleur neuropathique sévère.

Tableau 10.11. A Principales causes de névralgies et de neuropathies trigéminales symptomatiques.

Atteinte intra-axiale (tronc cérébral)
– Sclérose en plaques
– Syringobulbie
– Tumeur intra-axiale
– Infarctus latéro-bulbaire
Angle pontocérébelleux
– Neurinome du VIII
– Autres tumeurs (méningiome, cholestéatome, etc.)
– Anévrisme de l'artère basilaire
– Zona (ganglion trigéminal)
Base du crâne
– Tumeur locale (extension d'un cancer du cavum, méningiome, notamment du sinus caverneux, etc.)
– Méningite carcinomateuse ou méningite infectieuse
– Fractures (base du crâne ou sinus, massif facial)
– Thrombose veineuse du sinus caverneux
– Microangiopathie du nerf V (diabète, Gougerot-Sjögren, sclérodémie, etc.)
– V1 + signe de Claude Bernard Horner : syndrome de Reader : dissection artère carotide interne

D. Traitement des névralgies faciales et crâniennes

1. Névralgie du trijumeau (décharges électriques)

a. Traitement médicamenteux

- Il repose sur la carbamazépine (400 à 1 600 mg/j). La posologie doit être augmentée progressivement, avec 2 ou 3 prises par jour, 30 minutes avant les repas pour essayer de permettre un repas sans salves douloureuses. Les effets secondaires sont fréquents chez le sujet âgé (somnolence, vertiges, ataxie).
- En cas d'intolérance, l'oxcarbamazépine peut être utilisée. Le baclofène peut être utilisé, seul ou en association à la carbamazépine. D'autres médicaments sont parfois utilisés (lamotrigine, gabapentine).
- Ce traitement médicamenteux est le même que la névralgie soit classique, secondaire (par exemple à une SEP) ou idiopathique.

b. Traitements chirurgicaux

Ils sont proposés en cas d'échec des traitements médicamenteux.

- Destruction de la voie trigémينية par diverses techniques : radiochirurgie par gamma-knife sur l'émergence du trijumeau ; thermocoagulation ou compression par ballonnet du ganglion de Gasser.
- Chirurgie de décompression d'un conflit vasculo-nerveux : elle nécessite la démonstration d'un conflit vasculonerveux (critères IRM stricts). Elle est efficace mais invasive, donc réservée aux sujets jeunes et en bon état général.

2. Neuropathie trigéminalle douloureuse (dont la douleur post-zostérienne)

Elle se traite comme les autres douleurs neuropathiques focales, en associant un traitement local et un traitement général. En cas d'échec des traitements de première ligne, un avis algologique est recommandé.

Le traitement local repose en première intention sur les emplâtres de lidocaïne ou la stimulation électrique transcutanée (TENS, seulement prescrite en algologie).

Le traitement général repose en première intention sur un antidépresseur inhibiteur de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline (IRSNA, duloxétine à privilégier, ou venlafaxine), sur la gabapentine (1 200 à 3 600 mg/jour) ou sur un antidépresseur tricyclique par voie orale (amitriptyline, 10 à 150 mg/jour).

3. Autres névralgies

Le traitement de la névralgie du IX et du VII bis (nerf intermédiaire) est similaire à celui de la névralgie du trijumeau essentielle. En cas de névralgie rebelle, une décompression peut être proposée.

4. Névralgie d'Arnold ou douleur neuropathique du grand nerf occipital

Selon la typologie de la douleur, le traitement repose sur celui de la névralgie du V (si décharges électriques isolées) ou de la douleur neuropathique focale. Le problème est de ne pas méconnaître une migraine et d'éviter, dans ce cas, des gestes chirurgicaux potentiellement aggravants comme les thermocoagulations.

VIII. Démarche diagnostique devant une algie faciale

A. Classification

L'algie faciale ou oro-faciale est une douleur de la tête située au-dessous de la ligne orbito-méatale, en avant du pavillon de l'oreille et au-dessus du cou.

Les algies faciales ou oro-faciales sont plus rares que les céphalées. Une séparation souvent artificielle de leur présentation conduit le patient à s'adresser à un spécialiste (neurologue, ORL, dentiste...) qui, selon sa formation, propose des investigations dans son domaine, conseille des traitements de sa spécialité sans nécessairement faire appel à un consensus. La classification ICHD-3 classe également les douleurs faciales. De manière simplifiée, on peut proposer cinq groupes afin de faciliter le diagnostic ([tableau 10.12](#)).

B. Interrogatoire et examen clinique

Comme pour une céphalée, le diagnostic se base sur une anamnèse détaillée et sur l'examen clinique. Il faut laisser du temps au patient pour lui permettre de décrire les caractéristiques de la douleur, ses répercussions sur les activités quotidiennes, et rechercher un état anxio-dépressif associé.

L'anamnèse repose sur un interrogatoire en cinq étapes, exactement comme pour une céphalée (cf. [chapitre 9](#)) avec des questions additionnelles sur la présence de symptômes ORL,

Tableau 10.12. A Principales causes d'algies faciales ou oro-faciales.

1. Céphalées primaires à expression faciale
• Migraine sans aura (crises touchant l'œil, le nez, la joue, les dents, à diagnostiquer si les critères ICHD-3 sont satisfaits, durée 4 à 72 heures, avec photophobie et nausées) • AVF (crises faciales < 3 heures avec signes dysautonomiques et agitation) • Autres céphalées trigémino-autonomiques : rares, à évoquer si les crises ressemblent à une AVF, mais sont plus courtes ; un avis neurologique s'impose
2. Algies faciales secondaires de cause neurologique ou générale
• Dissection carotidienne • Hypertension intracrânienne • Thrombose du sinus caverneux • Artérite temporale
3. Algies faciales secondaires de cause locale ORL, buccale, dentaire, articulation temporo-mandibulaire
• Sinusites aiguës • Tumeurs ORL • Otalgies secondaires • Stomatites et pulpites • Désordres de l'articulation temporo-mandibulaire
4. Neuropathies faciales douloureuses (cf paragraphe VII)
5. Algies faciales idiopathiques
• Algie faciale idiopathique • Odontalgie idiopathique • Stomatodynie idiopathique ou « syndrome de la bouche brûlante » • Désordres temporo-mandibulaires idiopathiques

stomatologiques, dentaires et au niveau de l'articulation temporo-mandibulaire (craquement, limitation de l'ouverture buccale, etc.).

L'examen clinique doit être détaillé, incluant selon les cas, non seulement un examen neurologique, mais également un examen local ORL, stomatologique et/ ou dentaire. Ensuite, les examens complémentaires sont décidés selon les causes suspectées.

Une douleur faciale récente et sévère, brutale ou progressive, sans cause ORL ou dentaire évidente, doit être explorée comme une céphalée secondaire.

C. Algies faciales symptomatiques d'une cause grave

Avant de conclure à une AVF, une migraine à expression faciale, une névralgie du trijumeau classique (conflit vasculo-nerveux) ou idiopathique, des causes graves doivent être recherchées et éliminées, notamment chez l'adulte de plus de 50 ans et en présence d'une altération de l'état général.

- **Pathologie tumorale ORL** (tumeur des sinus, de la cavité nasopharyngée, parotidienne).
- **Artérite temporale** : une claudication de la mâchoire, une douleur de la langue ou du nez peuvent être les symptômes principaux d'une maladie de Horton ; les céphalées peuvent manquer ou se manifester par des paresthésies du cuir chevelu. L'urgence du diagnostic est liée au risque de neuropathie optique ischémique et de cécité irréversible. Un bilan inflammatoire doit être systématique.
- **Autre vascularite** : les vascularites à ANCA (maladie de Wegener) peuvent donner des douleurs de la face sévère, d'horaire inflammatoire, par atteinte sinusienne.
- **Dissection carotidienne** : une algie faciale unilatérale aiguë peut révéler une dissection de l'artère carotide interne cervicale qui se présente dans la majorité des cas par une douleur

(céphalée unilatérale et/ou algie faciale unilatérale et/ou cervicalgie) accompagnées d'un syndrome de Claude Bernard Horner. Il faut l'évoquer même en l'absence de déficit neurologique controlatéral à la douleur. Il s'agit d'une cause fréquente d'AVC du sujet jeune.

- **Neuropathie du nerf mentonnier** : devant des douleurs, des paresthésies et/ou une hypoesthésie de la « houppe du menton », les explorations révèlent souvent une tumeur maligne. Le nerf mentonnier est la branche terminale du nerf dentaire inférieur, branche du V3 qui innerve la moitié du menton, de la lèvre inférieure et des muqueuses buccales et gingivales.
- **Algie faciale et cancer pulmonaire** : une algie faciale sévère peut faire découvrir une tumeur pulmonaire ipsilatérale. La douleur s'explique par l'invasion du nerf pneumogastrique (nerf X) ou sa compression intrathoracique. L'afférence viscérale du X aboutit au noyau solitaire bulbaire où des connexions avec le complexe trigéminocervical expliquent la douleur référée dans le territoire du nerf trijumeau.

D. Algies faciales idiopathiques

- **Algie faciale idiopathique persistante** : douleur continue, indépendante d'un trajet d'un nerf, sans zone gâchette, sans décharge électrique, uni- ou bilatérale modérée (tiraillement, constriction, serrement, percement, brûlure, rarement atroce). Elle respecte le sommeil et peut être augmentée par la mastication et la phonation. Elle peut survenir après un traumatisme ou des interventions (chirurgie des sinus) qui, en général, aggravent la douleur. Avec le temps, la douleur diffuse (cervicalgies, lombalgies, céphalées). Les signes neurologiques sont pauvres (dysesthésies, paresthésies et allodynie).
- **Odontalgie idiopathique** : douleur dentaire sans cause organique notable, localisée à une ou plusieurs dents, sans pathologie dentaire objectivable. La douleur est continue ou périodique mais sans paroxysmes, souvent avec allodynie. Les prémolaires et molaires sont le plus souvent concernées et le maxillaire plus que le mandibulaire. Le terme de dent fantôme indique qu'il peut s'agir d'une dent qui a été extraite sur demande du patient lui-même. Par avulsion et pulpectomie successives, on aggrave l'intensité et l'extension de la douleur.
- **Stomatodynie idiopathique ou « syndrome de bouche brûlante »** : douleur de la muqueuse buccale sans cause organique, continue, chronique, souvent bilatérale, rarement accompagnée de dysesthésies de la muqueuse bucco-pharyngée (langue, palais, gencives, lèvres, pharynx) mais sans aucune lésion visible. Généralement spontanée, elle peut être aussi augmentée par les aliments épicés ou acides et diminuée par la prise de nourriture ou de boissons. Il faut éliminer une séquelle de radiothérapie, des mucites sur chimiothérapie ou une xérostomie de cause médicamenteuse ou systémique (syndrome de Sjögren, diabète, carence vitaminique B12).
- **Désordres temporo-mandibulaires idiopathiques** : on exclut de cette catégorie les patients présentant une douleur rapidement résolutive ou chronique associée à une malocclusion dentaire, à des pathologies des articulations temporo-mandibulaires (dégénératives, liées à une polyarthrite rhumatoïde, à un cancer). Plus de 85 % des désordres temporo-mandibulaires se limitent à la présence d'une pure douleur des muscles masticateurs et/ou des articulations temporo-mandibulaires sans autre cause, comme lors d'une céphalée de tension. Il s'agit d'une douleur constante, sourde, non spécifique, que le mouvement articulaire peut exacerber. Elle est souvent unilatérale, au niveau des muscles masticateurs, la tempe, la zone prétragienne. L'irradiation de la douleur vers l'oreille, la mandibule, le front, la mastoïde et même la région latéro-cervicale est la règle. La douleur peut être déclenchée par un traumatisme direct. Elle est en général diurne avec un maximum le matin au réveil. Le sommeil peut être perturbé, mais la douleur ne survient pas au cours de la nuit. La palpation locale des muscles masticateurs est parfois sensible (allodynie). D'autres signes

non spécifiques et inexpliqués comme des acouphènes, une sensation d'oreille bouchée et une perte subjective de l'audition sont souvent signalés.

- **Le traitement de ces douleurs dysfonctionnelles** repose sur celui des douleurs neuropathiques chroniques et des céphalées de tension chroniques. Ces douleurs prédominent chez les femmes et surviennent volontiers chez des personnes ayant une comorbidité anxieuse et/ou dépressive, et/ou ayant subi différents événements de vie difficile.

Points clés

- Migraine, céphalée de tension musculaire, algie vasculaire de la face et névralgies essentielles de la face sont des céphalées primaires, sans lésion identifiable sous-jacente. Ce sont des céphalées chroniques évoluant le plus souvent par crises entre lesquelles le patient est normal.
- Le diagnostic positif est clinique, basé sur l'interrogatoire selon les critères de la classification internationale des céphalées, et sur la normalité de l'examen physique. Les examens complémentaires, pratiqués en cas de doute sur une céphalée secondaire ou symptomatique, sont normaux dans les céphalées primaires.
- Selon le type de céphalée primaire, il existe différents traitements de crise et traitements de fond.
- Les traitements de la crise ont pour objectif de soulager la céphalée lorsqu'elle survient. Dans la migraine, il repose sur les AINS et les triptans; dans la céphalée de tension épisodique, sur les antalgiques simples et les AINS; et dans l'algie vasculaire de la face, sur le sumatriptan injectable et l'oxygénothérapie.
- Les traitements de fond ont pour objectif de diminuer la fréquence des crises. Ils doivent être pris tous les jours et au long cours. Ils sont différents selon les types de céphalée primaire.

Pour aller plus loin

Donnet A, Demarquay G, Ducros A, Géraud G, Giraud P, Guégan-Massardier E, et al. Recommandations pour le diagnostic et le traitement de l'algie vasculaire de la face. *Rev Neurol (Paris)* 2014;170(11):653–70.

Donnet A, Simon E, Cuny E, Demarquay G, Ducros A, De Gaalon S, et al. Recommandations pour le diagnostic et la prise en charge de la névralgie trigéminal classique. *Neurochirurgie* 2018;64(4):285–302.

Lantéri-Minet M, Demarquay G, Alchaar H, Bonnin J, Cornet P, Douay X, et al. Démarche diagnostique

générale devant une céphalée chronique quotidienne (CCQ) – Prise en charge d'une CCQ chez le migraineux : céphalée par abus médicamenteux et migraine chronique. Recommandations de la SFEMC, ANLLF et SFETD. *Rev Neurol (Paris)* 2014;170(3):162–76.

Lantéri-Minet M, Valade D, Géraud G, Lucas C, Donnet A. Société française d'étude des migraines et des céphalées. Prise en charge diagnostique et thérapeutique de la migraine chez l'adulte et chez l'enfant. *Rev Neurol (Paris)* 2013;169(1):14–29.

Sites internet

<http://sfemc.fr> : site internet de la SFEMC, Société française d'étude des migraines et céphalées (recommandations accessibles).

<http://www.lecrat.fr> : site internet du Centre de référence sur les agents tératogènes (traitement des céphalées en cas de grossesse).

<http://www.ihs-headache.org/ichd-guidelines> : International Classification of Headache Disorders, ICHD-3.

Item 101 – Paralysie faciale

- I. Anatomie, fonctions et examen clinique du nerf facial
- II. Diagnostic d'une paralysie faciale
- III. Principales causes de paralysie faciale périphérique
- IV. Examens d'imagerie devant une paralysie faciale
- V. Principes de prise en charge et évolution d'une paralysie faciale *a frigore*

Objectifs pédagogiques

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Connaître les grands principes de prise en charge.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Éléments physiopathologiques	Connaître les différentes fonctions du nerf facial et savoir rechercher une anomalie
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer une paralysie faciale et distinguer sa nature périphérique ou centrale
A	Contenu multimédia	Photographie/vidéo d'une paralysie faciale périphérique
A	Contenu multimédia	Photographie/vidéo d'une paralysie faciale centrale
A	Étiologies	Connaître les principales causes de paralysie faciale périphérique
A	Étiologies	Rechercher les arguments en faveur d'une paralysie faciale <i>a frigore</i> devant un déficit facial
A	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge d'une paralysie faciale <i>a frigore</i> , y compris les complications
B	Suivi/pronostic	Connaître les évolutions possibles d'une paralysie faciale <i>a frigore</i>
B	Contenu multimédia	Photographie/vidéo d'un hémispasme facial post-paralytique
A	Examens complémentaires	Connaître les indications des examens d'imagerie devant une paralysie faciale
A	Contenu multimédia	Iconographie clinique d'un exemple typique d'une PFP unilatérale
A	Contenu multimédia	Iconographie clinique d'un exemple typique d'une éruption vésiculaire de la conque en faveur d'une PFP zostérienne
B	Contenu multimédia	Iconographie clinique d'un exemple typique d'une tumeur parotidienne compliquée d'une PFP
B	Contenu multimédia	Illustration de l'anatomie fonctionnelle du nerf facial

I. Anatomie, fonctions et examen clinique du nerf facial

B Le nerf facial, ou VII^e paire crânienne, est formé de deux racines :

- la principale, le VII proprement dit, est motrice ;
- l'accessoire est sensitive, sensorielle et sécrétoire. Il s'agit du VII bis ou nerf intermédiaire de Wrisberg.

L'anatomie fonctionnelle du nerf facial est présentée ici de manière schématique (figure 11.1).

A Le nerf facial présente tout à la fois des fonctions motrice, végétative, sensitive, et sensorielle :

- sa principale fonction est d'assurer l'innervation motrice de tous les muscles peauciers de la face et du cou. Il innerve également le muscle stapédien de l'oreille moyenne ;
- la fonction végétative est sécrétoire (glandes lacrymales et salivaires) et passe par le nerf grand pétreux et la corde du tympan ;
- la fonction sensitive est limitée à la peau de la conque de l'oreille, et s'exerce *via* le nerf intermédiaire ;
- la fonction sensorielle est gustative : toujours *via* le nerf intermédiaire, le nerf facial assure la sensation du goût des deux tiers antérieurs de la langue.

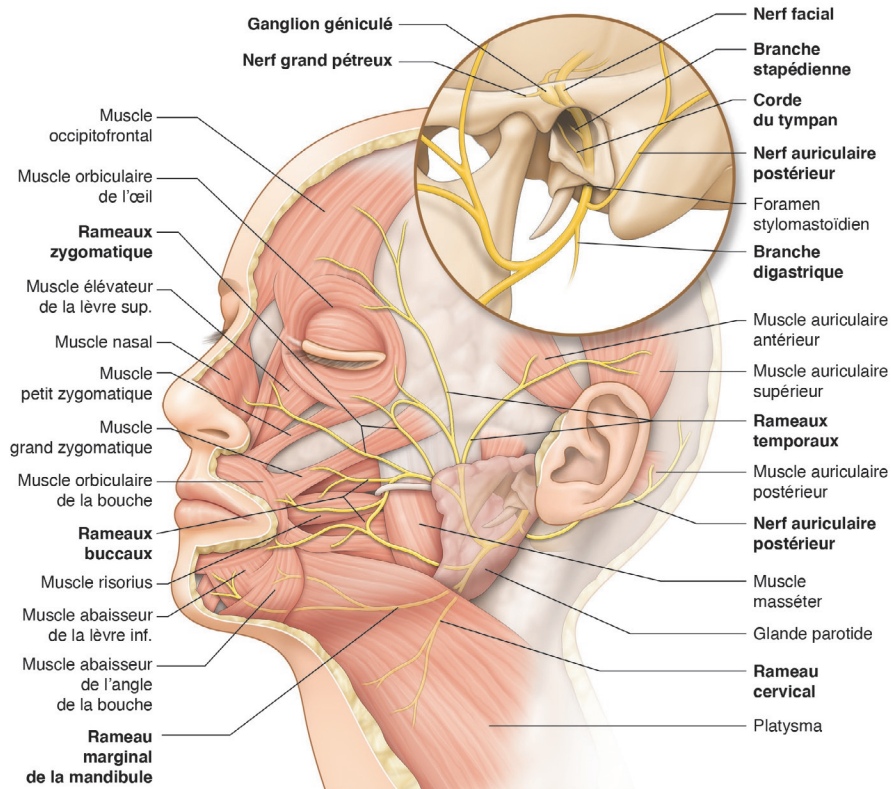
L'examen clinique consiste essentiellement à rechercher une asymétrie de la face au repos et lors de la mimique spontanée, puis à la réalisation de certains gestes sur ordre :

- facial supérieur : hausser et froncer les sourcils (plissement du front), fermer les yeux contre résistance ;
- facial inférieur : découvrir les dents, gonfler les joues.

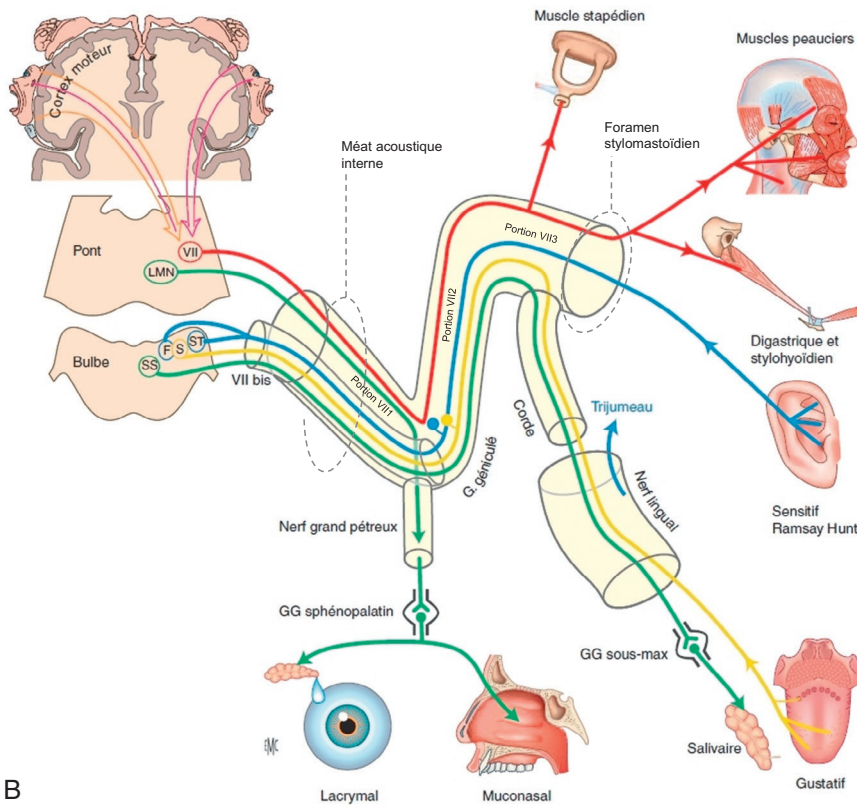
Il faut noter qu'une asymétrie du visage est fréquente indépendamment de tout déficit moteur, que l'asymétrie soit constitutionnelle ou acquise (par exemple, secondaire au port d'un dentier chez une personne âgée). La comparaison avec une photo préalable peut s'avérer utile.

L'examen du nerf intermédiaire amène à tester :

- la symétrie des sécrétions lacrymales et salivaires ;
- le goût des deux tiers antérieurs de la langue par l'application de solutions sucrées, salées, acides, amères ;
- la sensibilité de la zone de Ramsay-Hunt.



A



B

Figure 11.1. B Anatomie fonctionnelle du nerf facial.

Source : Illustration de Cyrille Martinet et figure b issue de : Hitier M., Edy E., Salame E., Moreau S. « Anatomie du nerf facial ». Oto-rhino-laryngologie. EMC. 2006 : 1–16 [Article 20-258-A-10]. Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

II. Diagnostic d'une paralysie faciale

A. Paralysie faciale centrale

- Elle prédomine nettement sur la partie inférieure du visage, en raison de la projection bilatérale du premier neurone (operculaire) sur les noyaux du facial supérieur situés dans le pont (ou protubérance). Ainsi, on observe :
 - un effacement du pli nasogénien avec chute de la commissure labiale ;
 - une impossibilité de siffler ou de gonfler les joues ;
 - une attraction de la bouche du côté sain lors du sourire ;
 - une discrète atteinte de la partie supérieure du visage est possible.
- Elle est le plus souvent associée à un déficit moteur de l'hémicorps homolatéral (participation à une hémiparésie/hémiplégie, qui peut être ou non à prédominance brachiofaciale).
- Elle comporte typiquement une dissociation automatico-volontaire : l'asymétrie est plus marquée lors des mouvements volontaires exécutés sur consigne que lors des mouvements automatiques (mimiques spontanées, rires). Dans les paralysies discrètes, ce signe revêt une importance particulière (vidéo 11.1). Parfois, cette dissociation est inversée.



B. Paralysie faciale périphérique



(Vidéo 11.2)

À la différence du déficit facial central :

- la paralysie faciale périphérique touche de façon équivalente les parties supérieure et inférieure du visage : les signes décrits ci-dessus s'associent à une fermeture incomplète de l'œil, découvrant la bascule du globe oculaire vers le haut (signe de Charles Bell) et à un effacement des rides du front. La sévérité de l'atteinte motrice peut être évaluée en utilisant l'échelle de House et Brackmann (grade I à grade VI) ;
- il n'y a pas de dissociation automatico-volontaire.

D'autres symptômes et signes sont observés :

- élocution labiale gênée et mastication imparfaite ;
- dans les formes frustes, cils plus apparents et plus longs du côté paralysé que du côté sain à l'occlusion forcée des yeux (signe des cils de Souques) ;
- réflexe cornéen aboli (atteinte du muscle orbiculaire innervé par le VII), bien que la sensibilité de la cornée soit préservée (nerf trijumeau intact) ;
- abolition du réflexe naso-palpébral et du clignement à la menace ;
- hypoesthésie cutanée dans la zone de Ramsay-Hunt (conque de l'oreille, conduit auditif externe) ;
- hyperacousie douloureuse par atteinte du muscle stapédien ;
- agueusie des deux tiers antérieurs de l'hémilangue ;
- tarissement des sécrétions lacrymales (test de Schirmer).

L'examen des muscles faciaux innervés par d'autres nerfs crâniens est normal :

- masticateurs (masséter, temporal, ptérygoïdien) innervés par le trijumeau (V) ;
- muscles du pharynx et du voile du palais, qui dépendent des nerfs glossopharyngien (IX) et vague (X) ;
- motricité linguale, qui dépend du nerf grand hypoglosse (XII).

En cas de paralysie faciale bilatérale (diplégie faciale) :

- le visage est atone, inexpressif ;
- le signe de Charles Bell est bilatéral ;
- les troubles de l'élocution et de la mastication sont importants.

III. Principales causes de paralysie faciale périphérique

A. Paralysie faciale *a frigore*

- Il s'agit, de très loin, du diagnostic le plus fréquent. Il s'agit cependant d'un diagnostic d'élimination, qu'on retiendra seulement après un bilan étiologique minimal. En effet, environ 10 % des paralysies faciales périphériques d'allure idiopathique sont en fait d'origine tumorale.
- Le tableau clinique typique associe :
 - un mode d'installation caractéristique : souvent le matin au réveil ou après une exposition au froid (voyage), d'emblée maximale ou progressant sur quelques heures ;
 - les symptômes associés lors de l'installation : douleurs rétroauriculaires fréquentes dans les heures précédentes, parfois hyperacousie. Dans environ un tiers des cas, le malade signale une sensation d'engourdissement de la face ;
 - le caractère massif et isolé de l'atteinte faciale : l'examen clinique des autres nerfs crâniens, en particulier, est strictement normal.
- Elle serait liée à une neuropathie œdémateuse (nerf comprimé au niveau de sa troisième portion intrapétreuse), en lien avec un processus inflammatoire ou viral.

B. Autres causes

Elles sont nettement moins fréquentes. Certaines sont évidentes en raison des signes associés ou du contexte de survenue.

1. Traumatisme crânien

- La paralysie faciale est immédiate (section-compression ou embrochage du nerf) ou différée (compression par œdème post-traumatique).
- Examens systématiques :
 - scanner des rochers : recherche d'un trait de fracture, trans-labyrinthique ou extralabyrinthique ;
 - otoscopie : recherche d'une rupture du tympan ou du conduit, d'une fuite de LCR ou d'une otorragie ;
 - audiométrie tonale et vocale : recherche d'une surdité de perception, de transmission, ou d'une surdité mixte associée.
- Le traitement est le plus souvent chirurgical pour les paralysies faciales immédiates, en tenant compte de la valeur fonctionnelle de l'oreille interne (voie translabyrinthique si elle est détruite, voie transmastôïdienne et éventuellement sus-pétreuse si elle est conservée). Les corticoïdes sont proposés pour les paralysies d'apparition secondaire.

2. Diabète

- Il s'agit de la cause métabolique de paralysie faciale la plus fréquente, laquelle révèle parfois le diabète.
- L'atteinte du nerf facial est néanmoins plus rare que celle des nerfs oculomoteurs (VI, III).

3. Causes infectieuses

Elles sont diverses et de contexte varié :

- éruption vésiculeuse dans la zone de Ramsay-Hunt : elle doit être recherchée systématiquement (figure 11.2) car elle permet d'évoquer le diagnostic de zona du ganglion géniculé. La paralysie faciale est en règle massive, très douloureuse, avec une atteinte auditive et vestibulaire dans un quart des cas (syndrome de Sicard). Un traitement par antiviral par acyclovir est indiqué ;
- écoulement auriculaire ou hypertrophie de la parotide orientent vers une pathologie ORL (otite chronique cholestéatomateuse, mastoïdite, parotidite, tumeur parotidienne) ;
- contexte fébrile et, a fortiori, syndrome méningé orientent vers une méningoradiculite, laquelle impose une étude du LCR à la recherche d'une origine bactérienne ou virale (coxsackie, herpès, oreillons) ;
- placard érythémateux sur le corps et/ou notion de morsure de tique dans les jours ou semaines précédents : l'étude du LCR s'impose également car la paralysie faciale peut être révélatrice d'une méningoradiculite de Lyme, confirmée par les sérologies ;
- au cours de l'infection par le VIH, la paralysie faciale peut apparaître à tous les stades, en particulier lors de la séroconversion ; le LCR est souvent anormal avec, en particulier, la présence de bandes oligoclonales.

4. AVC du tronc cérébral

- L'atteinte du nerf facial est intra-axiale (c'est-à-dire au cours de son trajet dans le tronc cérébral).
- La paralysie faciale est associée à une hémiplégie controlatérale respectant la face : syndrome alterne par atteinte du pont.

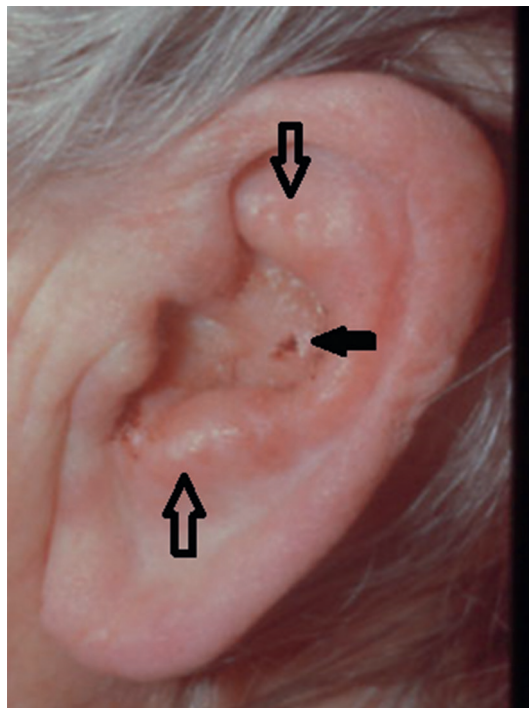


Figure 11.2. A Éruption vésiculaire du pavillon de l'oreille

Vésicules (flèches creuses) et croûte de grattage (flèche pleine). Cette éruption dans le cadre d'une paralysie faciale périphérique fait évoquer un zona du ganglion géniculé. Source : courtoisie du Dr E. Sauvaget, ORL.

5. Sclérose en plaques

- L'atteinte du nerf facial est là encore intra-axiale.
- La paralysie faciale est rarement inaugurale (histoire clinique d'atteinte multifocale du système nerveux central évoquant des poussées).
- Une régression trop rapide d'une paralysie faciale considérée comme *a frigore* et l'apparition de myokimies faciales doivent attirer l'attention.

6. Polyradiculonévrite aiguë (syndrome de Guillain-Barré)

- La paralysie faciale est en général au second plan du tableau clinique (dominé par les troubles sensitivo-moteurs des membres et l'aréflexie ostéotendineuse).
- Une présentation plus sévère avec diplégie faciale plus ou moins asymétrique est possible, voire une paralysie associée du carrefour pharyngo-laryngé, laquelle impose une surveillance rapprochée.
- Le diagnostic repose, outre la clinique, sur les résultats de la ponction lombaire (dissociation albumino-cytologique) et de l'électroneuromyogramme (atteinte démyélinisante), en sachant que les anomalies peuvent n'apparaître qu'après plusieurs jours.

7. Maladies inflammatoires générales

a. Sarcoïdose

- La paralysie faciale est l'atteinte d'un nerf crânien la plus fréquente.
- Elle peut inaugurer la maladie.
- L'association à une parotidite et à une iridocyclite constitue le syndrome d'Heerfordt.

b. Syndrome de Melkersson-Rosenthal

- Paralysie faciale récidivante.
- Association à une infiltration cutanéomuqueuse de la face (lèvres), une langue plicaturée dite « scrotale » et des antécédents familiaux identiques.

8. Tumeurs

- Paralysie faciale non douloureuse d'installation progressive.
- Importance de l'atteinte associée d'un ou plusieurs nerfs crâniens ipsilatéraux (hypoesthésie cornéenne, hypoacousie) : tumeur de l'angle pontocérébelleux (neurinome de l'acoustique), gliome du tronc cérébral, métastase de la base du crâne, méningoradiculite carcinomateuse.
- En cas de tuméfaction parotidienne, la survenue d'une paralysie faciale fait craindre la nature cancéreuse de l'atteinte glandulaire.

IV. Examens d'imagerie devant une paralysie faciale

A. En cas de paralysie faciale centrale

- Une imagerie cérébrale s'impose dans tous les cas, que la paralysie faciale s'inscrive ou non dans un déficit hémicorporel.
- L'IRM cérébrale, plus sensible que le scanner, est l'examen de choix. Hors contexte neurovasculaire aigu ou contre-indication, elle est réalisée sans et avec injection de gadolinium.

B. En cas de paralysie faciale périphérique

- L'indication d'un examen d'imagerie dépend directement de la cause suspectée.
- IRM cérébrale :
 - pour la confirmation d'une atteinte intra-axiale du nerf facial : sclérose en plaques, AVC du tronc cérébral ;
 - en cas d'atteinte d'autres nerfs crâniens associés : gliome du tronc, tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, métastase de la base du crâne.
- Scanner des rochers :
 - en contexte traumatique : fenêtres osseuses pour rechercher une fracture du rocher ;
 - en cas d'écoulement auriculaire purulent : recherche de cholestéatome ou de mastoïdite ;
 - pour préciser l'envahissement osseux dans le cadre d'une métastase de la base du crâne (injection d'iode).
- Autre : scanner/IRM cervicaux avec injection, en cas de tuméfaction homolatérale à la paralysie faciale, à la recherche d'une parotidite ou d'une tumeur parotidienne (figure 11.3).
- Dans un contexte de paralysie faciale supposée idiopathique, il est recommandé de réaliser une IRM avec injection de gadolinium, étudiant tout le trajet du nerf facial sans oublier la portion parotidienne, si possible au cours du premier mois. Cette IRM apporte des arguments en faveur du diagnostic positif et élimine une pathologie tumorale.

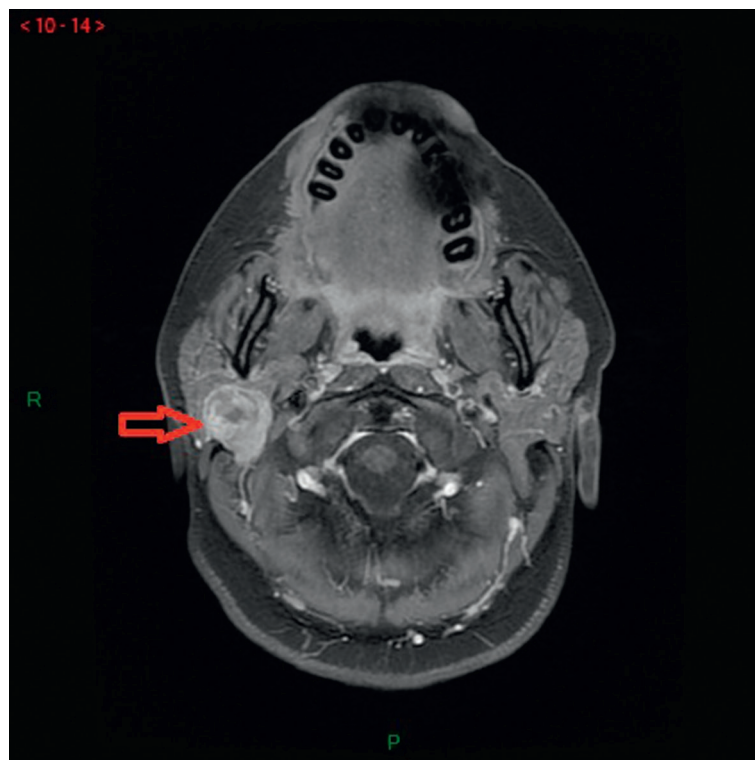


Figure 11.3. B IRM cervicale, séquence T1 avec injection de gadolinium

Tumeur parotidienne droite (flèche) compliquée d'une paralysie faciale périphérique. Source : courtoisie du Dr E. Sauvaget, ORL.

V. Principes de prise en charge et évolution d'une paralysie faciale *a frigore*

- Le traitement repose sur la prescription en urgence d'une corticothérapie orale (1 mg/kg/j), pour une durée de 7 à 10 jours. Plus son instauration est précoce (72 premières heures), meilleures sont les chances de récupération complète.
- Sous ce traitement, l'évolution est favorable dans la grande majorité des cas, surtout si la paralysie était initialement incomplète. La récupération débute 8 à 15 jours après le début, la guérison survient généralement en moins de 2 mois.
- Le traitement comporte systématiquement la prévention des complications oculaires :
 - une kératite est prévenue par la prescription de larmes artificielles et, lorsque l'œil reste trop largement ouvert, d'un pansement occlusif la nuit ;
 - dans les formes les plus sévères, une tarsorrhaphie provisoire est parfois proposée.
- **B** Dans 5 à 10 % des cas, la récupération est incomplète et peut laisser diverses séquelles :
 - mouvements syncinétiques résiduels (le gonflement des joues entraîne la fermeture de l'œil) ;
 - hémispasme facial post-paralytique (vidéo 11.3) : 
 - plus ou moins intense, il touche à la fois le facial supérieur et inférieur, entraînant une brève contracture des paupières et de la joue,
 - son traitement repose sur des injections locales de toxine botulique ;
 - beaucoup plus rarement, un syndrome des « larmes de crocodile » peut être observé (larmoiements lors du repas), secondaire à une réinnervation aberrante au sein du nerf.
- La persistance d'un déficit sévère au-delà de quelques semaines peut justifier la réalisation d'un électroneuromyogramme, qui permet d'apprécier l'intensité de la dénervation et de suivre l'éventuelle réinnervation. En cas de déformation persistante du visage, une intervention de chirurgie esthétique est parfois proposée (prévention de graves conséquences psychologiques et sociales).

Points clés

- Le déficit facial central :
 - prédomine sur le territoire facial inférieur ;
 - s'associe volontiers à une hémiparésie ipsilatérale.
- La **paralysie faciale périphérique** : touche autant le territoire du facial supérieur que celui du facial inférieur.
- Causes des paralysies faciales périphériques :
 - la plus fréquente est la paralysie faciale *a frigore* : installée en quelques heures ou jours, totalement isolée, de traitement codifié (protection de la cornée ++, corticothérapie orale d'instauration urgente), avec guérison en quelques semaines dans 90 % des cas ;
 - autres causes variées : traumatique, tumorale, vasculaire, sclérose en plaques, polyradiculonévrite aiguë, infectieuses (zona du ganglion géniculé, pathologie ORL, méningoradiculite bactérienne ou virale), sarcoïdose.

Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à cet ouvrage. Ils sont indiqués dans la marge par des pictogrammes  qui renvoient vers les vidéos ou enregistrements sonores.

Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur www.em-consulte.com/complement/477437 et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 11.1. Paralyse faciale centrale gauche.

Paralyse faciale gauche modérée, dans le cadre d'une hémiparésie d'origine vasculaire. L'atteinte concerne aussi le facial supérieur, à un moindre degré que l'inférieur). Noter la dissociation automatico-volontaire à la mobilisation de la bouche. (Source : vidéothèque du Collège des Enseignants de Neurologie, www.cen-neurologie.fr)

Vidéo 11.2. Paralyse faciale périphérique droite.

L'atteinte du facial supérieur est responsable d'une plus grande ouverture de l'œil droit comparé au gauche et d'une atténuation des rides du front à droite. (Source : vidéothèque du Collège des Enseignants de Neurologie, www.cen-neurologie.fr)

Vidéo 11.3. Hémispasme facial gauche.

Noter, en plus des spasmes intermittents, la moindre contraction aux mouvements de l'hémiface gauche, séquelle d'une paralyse faciale périphérique. (Source : vidéothèque du Collège des Enseignants de Neurologie, www.cen-neurologie.fr)

Item 102 – Diplopie

- I. **Rappel anatomique et physiologique**
- II. **Examen clinique**
- III. **Orientation diagnostique**

Objectifs pédagogiques

- Connaître les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Identifier les urgences.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la systématisation des nerfs crâniens III, IV, VI et de la bandelette longitudinale postérieure	
A	Diagnostic positif	Savoir déterminer si une diplopie est mono- ou binoculaire	
B	Diagnostic positif	Connaître les définitions des tests cliniques ophtalmologiques	Cover test, reflet cornéen, mouvement de restitution, examen au verre rouge
B	Diagnostic positif	Connaître les définitions des ductions et des vergences	Abduction, adduction, convergence, divergence
B	Diagnostic positif	Connaître les définitions des tropies	Exotropie, esotropie, hypertropie
A	Diagnostic positif, contenu multimedia	Connaître la symptomatologie et la position vicieuse de la tête dans une paralysie complète du III, du IV, du VI	AVC, SEP
A	Contenu multimédia	Photographie/vidéo d'une paralysie du VI	
A	Contenu multimédia	Photographie/vidéo d'une paralysie extrinsèque/intrinsèque du III	
B	Contenu multimédia	Photographie/vidéo d'une paralysie du IV	
A	Éléments physiopathologiques	Connaître la fréquence de la paralysie du VI et l'absence de valeur localisatrice	
A	Diagnostic positif	Devant une diplopie, connaître les arguments cliniques en faveur d'une myasthénie	Paralysie fluctuante, aggravation en cours de journée, ptosis unilatéral
A	Identifier une urgence	Savoir qu'une paralysie du III aiguë est une urgence vitale	AVC
B	Examens complémentaires	Indication des examens d'imagerie devant une diplopie aiguë récente	Imagerie cérébrale si suspicion d'AVC

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Diagnostic positif, contenu multimedia	Savoir reconnaître sur un test de Lancaster une paralysie du III, du IV, du VI	
B	Diagnostic positif, contenu multimedia	Connaître les causes ophtalmologiques de diplopie monoculaire	Photo de cataracte, de taie cornéenne
B	Étiologies	Devant une diplopie, savoir rechercher les principaux signes associés à valeur étiologique	Éruption territoire du V (zona ophtalmique, exophtalmie (Basedow, fistule tumeur), atteintes neurologiques (SEP, PRN, AVC), fracture du plancher de l'orbite)
B	Diagnostic positif	Savoir reconnaître une paralysie internucléaire, une paralysie de fonction sans diplopie (Syndrome de Foville et de Parinaud), une diplopie par atteinte du tronc cérébral	AVC, SEP

A Une diplopie est la vision double d'un objet unique.

Une diplopie monoculaire persiste à l'occlusion de l'œil sain et disparaît à l'occlusion de l'œil atteint. Elle peut avoir une cause ophtalmologique retrouvée facilement à l'examen : **B** **cornéenne** (astigmatisme important, taie cornéenne, kératocône); **irienne** (traumatique); **crystallinienne** (cataracte nucléaire). Si l'examen ophtalmologique est normal, la principale étiologie est fonctionnelle.

A Ce chapitre traite des diplopies binoculaires, présentes les deux yeux ouverts et disparaissant à l'occlusion de l'un ou de l'autre œil. Elles correspondent à un trouble du parallélisme oculaire acquis et d'installation aiguë ou subaiguë, avec généralement une origine neurologique ou orbitaire requérant souvent une prise en charge urgente. Ce trouble du parallélisme oculaire est le plus souvent lié à une paralysie (ou parésie) oculomotrice.

I. Rappel anatomique et physiologique

- B** Six muscles extraoculaires assurent les mouvements de chaque globe oculaire dans un plan horizontal (droit latéral et droit médial), vertical (droit supérieur et droit inférieur) et en torsion (oblique supérieur et oblique inférieur)⁴. L'action principale de ces muscles est décrite dans la figure 12.1.
- L'innervation des muscles oculomoteurs repose sur trois nerfs, dont les noms⁵, les fonctions et les trajets anatomiques (figure 12.2) sont les suivants :
 - le **nerf oculomoteur** (III^e nerf crânien) innervent les muscles droit médial, droit supérieur, droit inférieur, oblique inférieur, releveur de la paupière et le sphincter irien (innervation parasympathique). Le noyau oculomoteur est localisé dans le mésencéphale; le nerf émerge à sa face antérieure et se dirige vers l'orbite ipsilatérale en passant dans le

⁴ La nomenclature anatomique internationale doit remplacer l'ancienne dénomination de muscles droit externe, droit interne, grand oblique et petit oblique.

⁵ La nomenclature anatomique internationale doit remplacer l'ancienne dénomination de nerf moteur oculaire commun, nerf pathétique et nerf moteur oculaire externe.

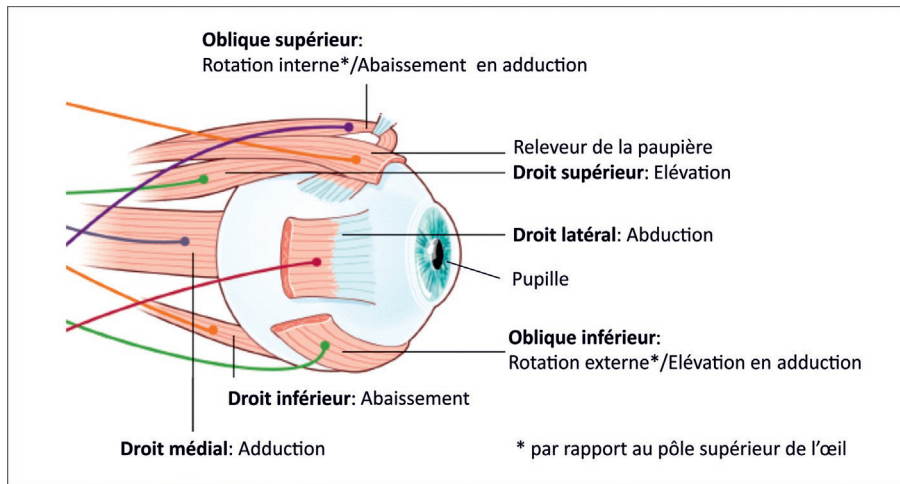


Fig. 12.1. A Aspect et actions principales des muscles extraoculaires.

(Source : Vignal-Clermont C., Miléa D., Tilikete C. *Neuro-ophtalmologie*. 2^e éd. Issy-les-Moulineaux, Elsevier-Masson, 2016. Illustration de Carole Fumat.)

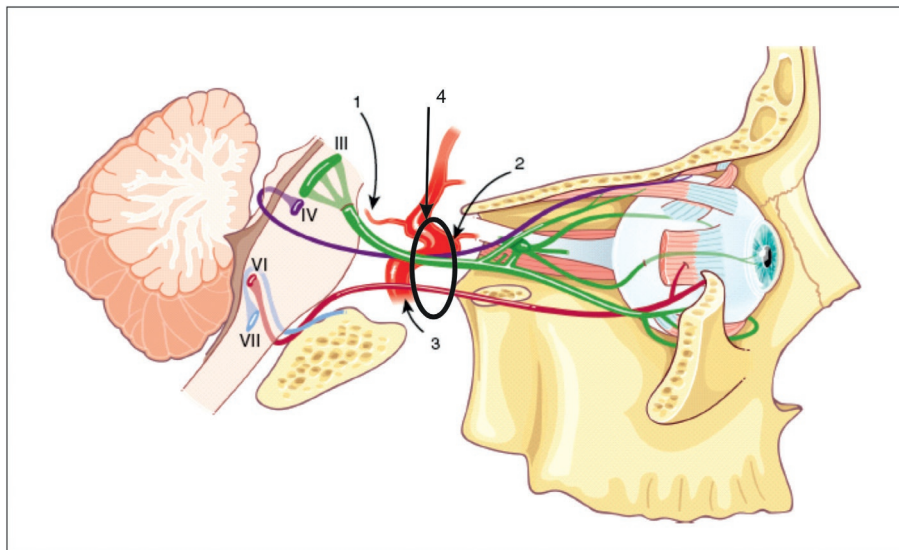


Fig. 12.2. A Représentation schématique du trajet et de l'innervation des différents muscles oculomoteurs.

1. Artère communicante postérieure. 2. Artère ophtalmique. 3. Artère carotide interne. 4. Sinus caverneux.
(Source : Vignal-Clermont C., Miléa D., Tilikete C. *Neuro-ophtalmologie*. 2^e éd. Issy-les-Moulineaux, Elsevier-Masson, 2016. Illustration de Carole Fumat.)

sinus caverneux où il côtoie les autres nerfs de la motricité oculaire. Il a la particularité de cheminer proche des vaisseaux, notamment au-dessous de la bifurcation entre la carotide interne supraclinoïdienne et la communicante postérieure ;

- le **nerf trochléaire** (IV^e nerf crânien) innerve le muscle oblique supérieur. Le noyau trochléaire est localisé dans la partie postérieure du mésencéphale ; le nerf émerge à la face postérieure du tronc cérébral, croise la ligne médiane, contourne le tronc cérébral et se dirige vers l'orbite (controlatérale au noyau) en passant dans le sinus caverneux. Il a la particularité d'être particulièrement vulnérable aux traumatismes crâniens ;

- le **nerf abducens** (VI^e nerf crânien) innerve le muscle droit latéral. Le noyau abducens est localisé dans le pont (ou protubérance); le nerf émerge à la face antérieure du tronc cérébral et se dirige vers l'orbite en passant le long de la pointe du rocher et dans le sinus caverneux. Il est particulièrement vulnérable lors d'une fracture du rocher. **A** Il est fixé lorsqu'il perfore la dure-mère, ce qui le rend vulnérable (par traction) au déplacement du tronc cérébral consécutif à une hypertension intracrânienne. Dans ce cas, il est dit qu'il n'a pas de valeur localisatrice.
- **B** L'organisation centrale de la motricité oculaire doit tenir compte de la binocularité. Il est important d'assurer un contrôle oculomoteur pour que l'image se projette sur les parties correspondantes des deux rétines, tant en statique que lors des mouvements oculaires. Lorsque le regard se déplace dans un plan frontal (droite, gauche, haut et bas), les deux yeux sont coordonnés par des mouvements de version. En revanche, lorsque le regard se déplace dans un plan sagittal (en profondeur), les mouvements oculaires ont un sens opposé : ce sont les mouvements de vergence (convergence et divergence). Le noyau abducens constitue le centre assurant les mouvements de latéralité (version horizontale) (figure 12.3).
- Lors d'une paralysie dans le territoire d'un muscle, les yeux ne seront plus correctement alignés, notamment dans le champ d'action de ce muscle. Les images se projettent sur des zones non correspondantes de la rétine et le cerveau perçoit deux images au lieu d'une seule. C'est l'origine principale de la diplopie binoculaire.

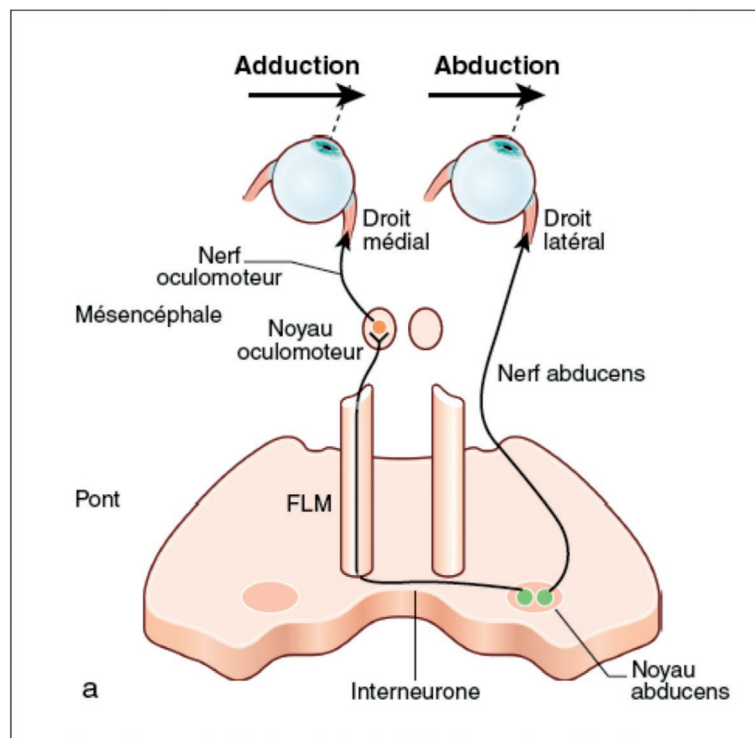


Fig. 12.3. A Représentation schématique des voies oculomotrices centrales de la latéralité du regard.

B Le noyau abducens constitue le centre assurant les mouvements de latéralité, permettant de commander en même temps l'abduction de l'œil ipsilatéral et l'adduction de l'œil controlatéral. Outre les neurones qui constituent le nerf abducens, il contient des interneurons qui cheminent après décussation dans le faisceau longitudinal médian (FLM) jusqu'au noyau oculomoteur controlatéral pour s'articuler avec les motoneurones du muscle droit médial. Une atteinte du FLM est responsable d'une ophtalmoplégie internucléaire. (Source : Vignal-Clermont C., Miléa D., Tilikete C. *Neuro-ophtalmologie*. 2^e éd. Issy-les-Moulineaux, Elsevier-Masson, 2016. Illustration de Carole Fumat.)

- Une paralysie oculomotrice peut être en lien avec une atteinte du muscle, de la jonction neuromusculaire, du nerf contrôlant la motricité oculaire ou de la commande du système nerveux central impliquant essentiellement le tronc cérébral.

II. Examen clinique

A L'interrogatoire et l'examen clinique sont fondamentaux dans la conduite diagnostique. Ils permettent de reconnaître le mode d'installation et l'évolution de la diplopie, le contexte et les signes associés, l'ensemble de ces données étant fondamental pour étayer le diagnostic topographique et étiologique.

A. Interrogatoire

Le malade décrit une vision double, mais parfois une vision « floue ». La disparition du symptôme à l'occlusion d'un œil a la même valeur qu'une diplopie. La diplopie peut être méconnue lorsqu'il existe un ptosis qui « occlut » l'œil paralysé et supprime ainsi l'une des deux images.

L'interrogatoire précisera :

- le terrain : âge ; antécédents oculaires et généraux ; diabète, hypertension artérielle, maladie métabolique ou endocrinienne notamment thyroïdienne ;
- les circonstances de survenue : traumatisme, survenue lors d'un effort physique, à la lecture ou à la fatigue ;
- le mode de survenue : brutal ou progressif ; constant ou fluctuant ; transitoire ou constant ;
- les symptômes associés : douleurs, vertiges, céphalées, nausées ;
- les caractères de la diplopie : horizontale, verticale, oblique, ainsi que la position du regard dans laquelle la diplopie est maximale.

B. Examen clinique

1. Examen oculomoteur

Il a pour objectif d'identifier le ou les territoires musculaires atteints. Il repose sur quatre étapes principales :

- **recherche d'une limitation de l'amplitude des mouvements oculaires** (vidéo 12.1). Il  peut s'agir :
 - d'une paralysie d'abduction, dans le champ d'action du muscle droit latéral,
 - d'une paralysie d'adduction, dans le champ d'action du muscle droit médial,
 - d'une paralysie d'élévation, dans le champ d'action du muscle droit supérieur ou oblique inférieur,
 - d'une paralysie d'abaissement, dans le champ d'action du muscle droit inférieur ou oblique supérieur ;
- **recherche d'un ptosis et d'une paralysie de la motricité de la pupille, mydriase ou myosis.**

B L'examen oculomoteur peut être complété par le test au verre rouge et/ou un test de Lancaster. Il s'agit de tests qui permettent d'évaluer plus précisément le trouble de l'alignement oculaire. Ils sont du domaine du spécialiste.

2. Examen ophtalmologique et neurologique

A Il recherchera notamment une exophtalmie, un chémosis, une dilatation des vaisseaux épiscléaux, un déficit dans le territoire du nerf trigéminal, un souffle à l'auscultation du crâne, un déficit sensitif ou moteur hémicorporel, un syndrome cérébelleux, des signes de myasthénie généralisée.

3. Diagnostic topographique

À l'issue de l'examen clinique, le raisonnement clinique doit déterminer si possible la topographie de l'atteinte : atteinte du muscle ou atteinte orbitaire, atteinte de la jonction neuromusculaire, atteinte du nerf ou atteinte centrale.

Les paralysies oculomotrices les plus fréquentes sont décrites dans l'encadré suivant.

Paralysies oculomotrices les plus fréquentes

Paralysie du nerf oculomoteur (III)



Elle se manifeste par un ptosis (pouvant d'ailleurs masquer la diplopie), une divergence marquée, une paralysie de l'élévation et de l'abaissement de l'œil (les seuls muscles encore fonctionnels sont le droit latéral et l'oblique supérieur), une mydriase aréactive à la lumière ([vidéo 12.3](#)). Le tableau peut être incomplet ou uniquement extrinsèque. Une mydriase isolée ne correspond pas à une paralysie du III.

Paralysie du nerf trochléaire (IV) (ou du muscle oblique supérieur)

B Elle se manifeste par une diplopie binoculaire verticale, accentuée dans le regard vers le bas (gêne à la descente d'escaliers ou à la lecture). **A** La tête est inclinée dans une position compensatrice du côté sain.

B L'examen de la paralysie est difficile à mettre en évidence : limitation de l'abaissement lorsque l'œil est en adduction.

Paralysie du nerf abducens (VI) (ou du muscle droit latéral)



A Elle se manifeste par une diplopie binoculaire horizontale dans le regard de loin ([vidéo 12.2](#)). L'œil atteint peut être dévié en convergence. L'examen retrouve une limitation d'abduction. La tête peut être tournée de manière compensatrice du côté de la paralysie oculomotrice.

Ophtalmoplégie internucléaire



Elle correspond à une lésion du faisceau longitudinal médian ([figure 12.3](#), [vidéo 12.4](#)). Elle se manifeste par une paralysie d'adduction observée dans un regard latéral (version) avec un nystagmus de l'œil abducteur. L'adduction est préservée en convergence, témoignant d'une atteinte internucléaire, avant le noyau du III.

III. Orientation diagnostique

L'orientation diagnostique repose sur les symptômes et signes éventuellement associés, les circonstances de survenue, le contexte pathologique, l'âge et le profil évolutif, et sur la détermination du ou des muscles atteints.

Un algorithme de l'orientation diagnostique et un algorithme du bilan étiologique sont proposés ([figures 12.4](#) et [12.5](#)).

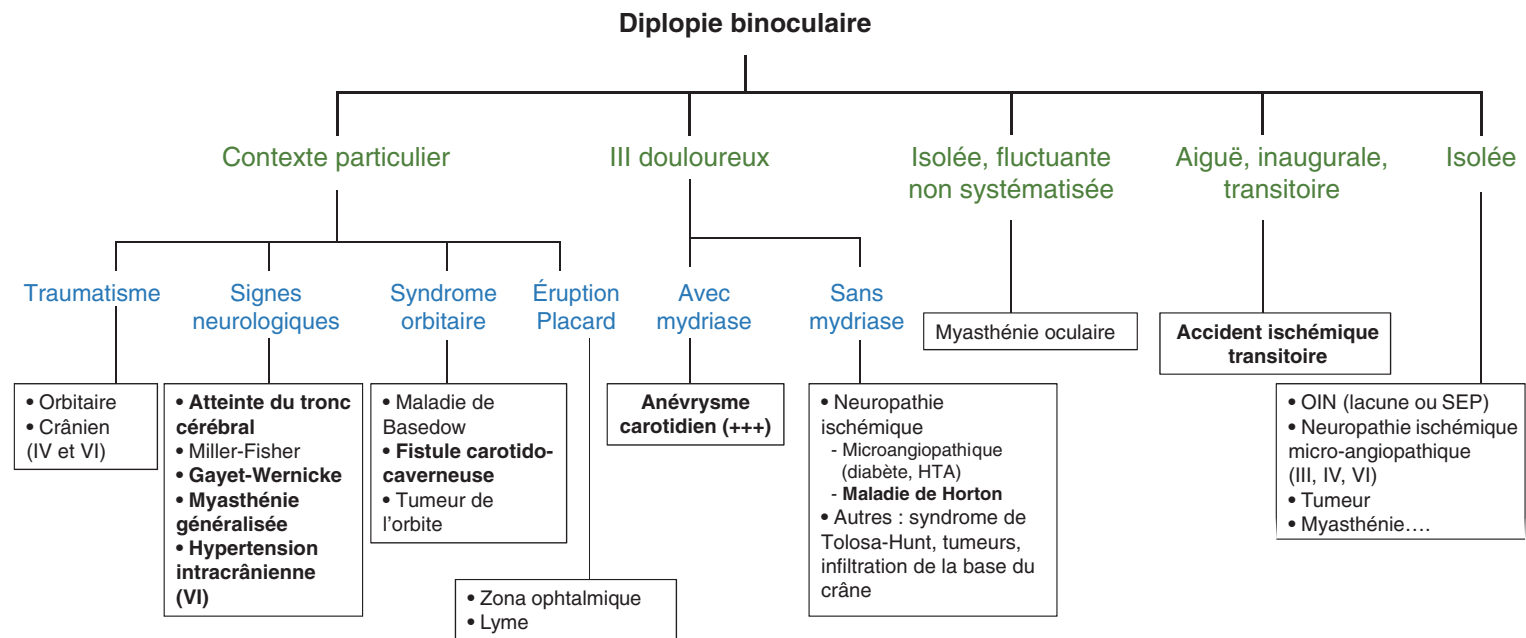


Fig. 12.4. A Orientation diagnostique d'une diplopie.

(Source : CEN, 2019.)

A. La diplopie n'est qu'un signe parmi d'autres et/ou survient dans un contexte évocateur

1. Contexte de traumatisme

B Il peut s'agir :

- d'un *traumatisme orbitaire* : les fractures du plancher de l'orbite avec incarceration du muscle droit inférieur dans le foyer de fracture sont les plus fréquentes (figure 12.6) ; dans ce cas, l'élévation du globe oculaire est douloureuse et limitée ; il peut aussi s'agir d'un hématome compressif ;
- d'un *traumatisme crânien sévère* : atteinte uni- ou bilatérale du nerf abducens, du nerf trochléaire ou du nerf oculomoteur (rare) ;
- d'une *hypertension intracrânienne* associée un traumatisme crânien grave : atteinte bilatérale du nerf abducens ;
- d'un *traumatisme crânien bénin*, avec atteinte isolée du nerf trochléaire sans autre complication neurologique.

B Dans tous les cas, l'examen de première intention à réaliser en **urgence** est le scanner cérébral, avec, selon les cas, des coupes centrées sur l'orbite et des séquences osseuses.

2. Signes neurologiques associés

- **A** Une diplopie par paralysie du nerf abducens ou du nerf oculomoteur dans leur trajet fasciculaire (dans le tronc cérébral) associé dans le cadre d'un syndrome alterne à une atteinte des voies longues (déficit moteur et/ou sensitif hémicorporel, syndrome cérébelleux) traduit une **atteinte du tronc cérébral** (cf. [chapitre 4](#), item 91, pour l'orientation du diagnostic). Les causes les plus fréquentes sont vasculaires, tumorales ou inflammatoires (sclérose en plaques). Dans le cas d'une installation aiguë suggestive d'une étiologie vasculaire, une prise en charge de type accident vasculaire constitué doit être organisée, notamment une mutation en unité neurovasculaire si les

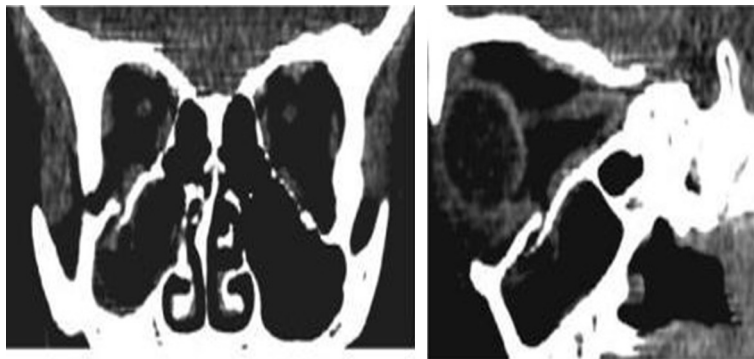


Fig. 12.6. A Fracture du plancher de l'orbite.

Le scanner cérébral montre une fracture du plancher de l'orbite droite, avec incarceration du muscle droit inférieur. (Source : CEN, 2019.)

délais de la thrombolyse/thrombectomie sont respectés (cf. chapitre 28, item 341). **B** Dans tous les cas, une IRM urgente est indispensable car plus performante que le scanner cérébral pour mettre en évidence une lésion au niveau du tronc cérébral.

- Une diplopie en lien avec une paralysie des nerfs abducens, associée à des céphalées, des nausées et un œdème papillaire évoque une **hypertension intracrânienne** (cf. chapitre 9, item 100). Une IRM encéphalique urgente est indispensable pour éliminer notamment une tumeur cérébrale ou une thrombophlébite cérébrale.
- **A** Une diplopie associée à un tableau de céphalées violentes et syndrome méningé non fébrile doit évoquer une **hémorragie méningée** (cf. chapitre 29, item 342) par rupture anévrysmale **B** ou une **apoplexie pituitaire** (cf. item 244 – Adénome hypophysaire). **A** L'imagerie faite en extrême urgence permet le diagnostic en montrant soit le saignement dans les espaces sous-arachnoïdiens (scanner), **B** soit un adénome en voie de nécrose ou d'hémorragie (mieux visible sur une IRM T1 en coupe sagittale ou coronale).
- Une diplopie par atteinte oculomotrice multiple bilatérale, non systématisée associée à une ataxie sensorielle avec abolition des réflexes tendineux évoque un **syndrome de Miller-Fisher** (forme de polyradiculonévrite aiguë avec ophtalmoplégie).
- Une diplopie par atteinte du ou des nerfs abducens et une ataxie cérébelleuse évoque une **encéphalopathie de Gayet-Wernicke** (cf. chapitre 1, item 76). La supplémentation vitaminique (B1) est urgente.
- **A** Une diplopie fluctuante non systématisée associée à un déficit proximal des membres et/ou à des signes bulbaires évoque une **myasthénie généralisée** (cf. chapitre 8, item 98).

Pour aller plus loin

- **C** Une diplopie associée à un contexte fébrile et *a fortiori* à un syndrome méningé, ou faisant suite à un placard érythémateux sur le corps et/ou avec la notion de morsure de tique dans les jours ou semaines précédents doit faire évoquer une **méningoradiculaire** et justifie, si l'imagerie encéphalique est normale, la réalisation d'une ponction lombaire à la recherche d'une origine bactérienne ou virale, notamment de la maladie de Lyme (cf. chapitre 23, item 151).
- Une diplopie en lien avec une paralysie des nerfs abducens, associée à des céphalées d'orthostatisme, faisant suite ou pas à une ponction lombaire, évoque une **hypotension intracrânienne** (cf. chapitre 9, item 100). La ponction lombaire est contre-indiquée.

3. Syndrome orbitaire

B Un syndrome orbitaire est marqué par une exophtalmie et un chémosis. Quand la diplopie est associée à un syndrome orbitaire, elle doit faire évoquer :

- une **orbitopathie de Basedow ou dysthyroïdienne** (figure 12.7) (cf. item 242 – Hyperthyroïdie). Le tableau est souvent bilatéral et s'accompagne le plus souvent d'une rétraction palpébrale. Le scanner ou l'IRM montre une augmentation de volume des muscles orbitaires. Le diagnostic repose sur le bilan thyroïdien et surtout la présence d'autoanticorps anti-récepteurs à la TSH ;
- une **fistule carotido-caverneuse** (figure 12.8). Elle correspond à une communication anormale entre le système artériel et veineux au niveau du sinus caverneux. Elle se manifeste par une exophtalmie unilatérale pulsatile douloureuse, s'accompagnant d'un souffle perçu par le malade et retrouvé à l'auscultation de l'orbite et du crâne, une vasodilatation conjonctivale particulière, « en tête de méduse ». Le diagnostic repose sur le scanner ou l'IRM cérébraux démontrant une dilatation de la veine sus-orbitaire. Il doit être confirmé par une artériographie cérébrale ;
- une **tumeur de l'orbite**. Elle se manifeste par une diplopie d'installation progressive et sera visualisée par l'imagerie (scanner ou IRM) centrée sur les orbites.

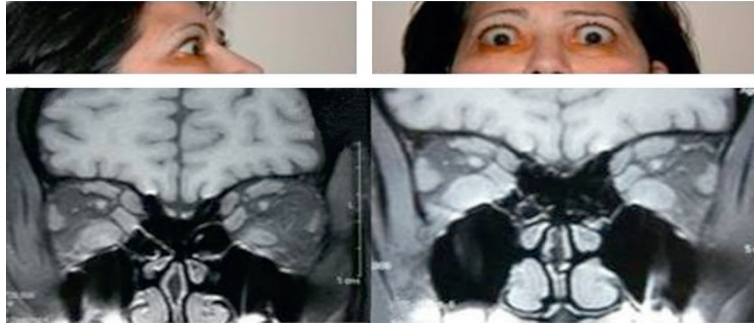


Fig. 12.7. A Orbitopathie dysthyroïdienne.

La patiente présente une exophtalmie bilatérale avec rétraction des paupières supérieures. Le scanner en coupe coronale montre un épaississement des muscles extraoculaires, notamment des droits inférieurs. (Source : CEN, 2019.)

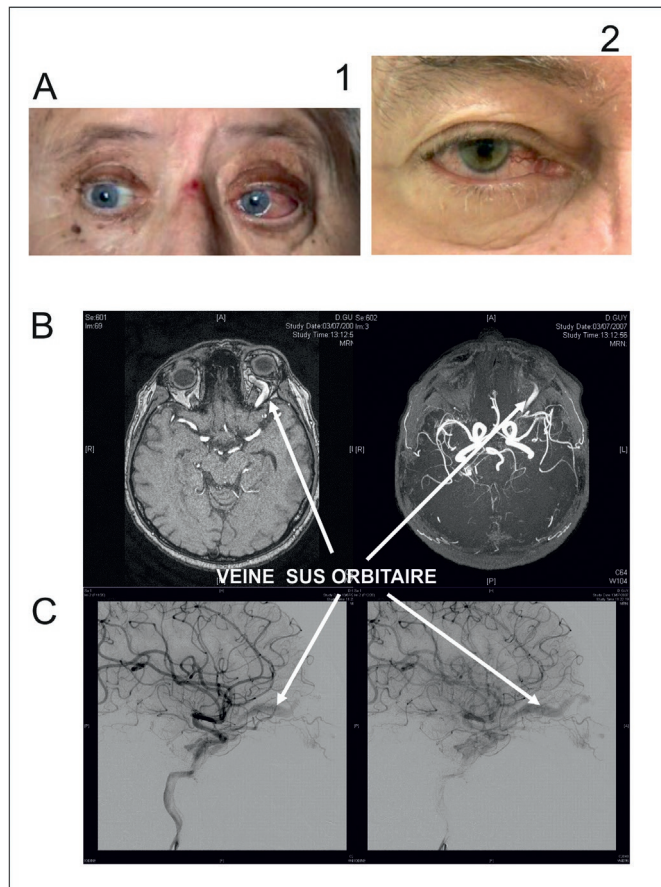


Fig. 12.8. A Fistule carotidocaverneuse.

A. Photographies de deux patients présentant un chémosis, une exophtalmie et une vasodilatation conjonctivale en « tête de méduse » de l'œil gauche (patient 1) ou droit (patient 2). B. Aspect de l'angio-IRM démontrant une dilatation de la veine sus-orbitaire, ici de l'orbite gauche (patient 1). C. Aspect artériographique démontrant la veine sus-orbitaire au temps artériel (patient 1). (Source : CEN, 2019.)

4. Éruption cutanée

Une éruption cutanée dans le territoire du trijumeau ipsilatéral à l'atteinte d'un nerf oculomoteur doit faire évoquer une complication locale d'un **zona ophtalmique**.

Un placard érythémateux sur le corps et/ou la notion de morsure de tique dans les jours ou semaines précédant une atteinte d'un nerf oculomoteur doit faire évoquer une **méningoradiculite de Lyme**.

B. Paralysie du nerf oculomoteur (III)

1. Examen clinique



A La paralysie du nerf oculomoteur (III) (vidéo 12.3) peut provoquer du côté pathologique :

- une atteinte extrinsèque marquée par un ptosis, une divergence avec une paralysie de l'adduction, de l'élévation et de l'abaissement de l'œil ;
- une atteinte intrinsèque avec une mydriase aréactive à la lumière.



Il est indispensable de spécifier cliniquement si la paralysie du nerf oculomoteur est totale, intrinsèque et extrinsèque (vidéo 12.3), ou purement extrinsèque.

2. Étiologie

- Devant une paralysie intrinsèque et extrinsèque douloureuse, un anévrisme intracrânien, notamment de la communicante postérieure ou supraclinoïdien, doit être évoqué en extrême urgence. La paralysie est annonciatrice d'une fissuration de l'anévrisme avec un risque d'hémorragie sous-arachnoïdienne imminent (cf. chapitre 28, item 341).
- Le patient doit être adressé en extrême urgence en service de neurochirurgie, sans attendre la réalisation d'un angioscanner ou d'une angio-IRM confirmant la présence de cet anévrisme.
- **B** Une artériographie est réalisée (figure 12.9) et le traitement endovasculaire doit être réalisé au plus tôt, dans les heures qui suivent le diagnostic.
- Devant une paralysie extrinsèque avec préservation de la pupille, douloureuse ou non, les étiologies à évoquer dépendent de l'âge.

a. Au-delà de 50 ans

L'étiologie vasculaire ischémique du tronc nerveux prévaut. Il peut s'agir d'une **atteinte microangiopathique** chez un patient diabétique et/ou hypertendu ou une maladie de Horton. La **maladie de Horton** est évoquée devant l'association à des céphalées fronto-orbitaires, une altération de l'état général, une induration de l'artère temporale avec disparition du pouls, des signes généraux de maladie de Horton. Il s'agit dans les deux cas d'une urgence diagnostique, nécessitant l'obtention immédiate d'une NFS-plaquettes, d'une glycémie, d'une hémoglobine glyquée, d'une VS-CRP. Une maladie de Horton doit être traitée immédiatement par corticoïdes, dans l'attente de la réalisation de la biopsie d'artère temporale. Une IRM semi-urgente sera le plus souvent nécessaire pour éliminer les diagnostics différentiels.

Pour aller plus loin



C Avant 50 ans : les causes inflammatoires (syndrome de Tolosa-Hunt : processus inflammatoire douloureux localisé au niveau du sinus caverneux), compressives ou infiltratives sont les plus fréquentes. Une IRM encéphalique comportant des coupes injectées centrées sur le sinus caverneux et une ponction lombaire sont le plus souvent requises.



Fig. 12.9. **A** Anévrisme supraclinoidien responsable d'une paralysie aiguë douloureuse intrinsèque et extrinsèque du III gauche ([vidéo 12.3](#)).

(Source : CEN, 2019.)

C. Paralysie oculomotrice isolée, non systématisée, intermittente ou fluctuante : myasthénie

A Une diplopie avec ou sans ptosis, apparaissant à l'effort et disparaissant au repos, sans douleurs ni mydriase, de systématisation difficile, doit faire évoquer une myasthénie oculaire pure (cf. [chapitre 8](#), item 98).

D. Diplopie aiguë inaugurale et transitoire

C'est la situation clinique la plus difficile.

Elle peut correspondre à une myasthénie ou à une décompensation d'un strabisme ancien. Cependant, toute diplopie aiguë transitoire inaugurale même isolée doit d'abord faire évoquer un **accident ischémique transitoire (AIT) du territoire vertébrobasilaire**, même si la diplopie n'est pas classée dans les symptômes typiques des AIT (cf. [chapitre 27](#), item 340). **B** Les diplopies vasculaires sont de survenue brutale, durent quelques minutes, au maximum 1 heure, et sont généralement associées à d'autres symptômes neurologiques de souffrance du territoire vertébrobasilaire comme une hémianopsie, des paresthésies, une ataxie, une dysarthrie, un vertige, un déficit moteur hémicorporel. Dans de rares cas, la diplopie peut être le seul symptôme. L'examen clinique est généralement normal. Dans ce cas, en l'absence de pathologie évidente, la suspicion d'un AIT justifie une prise en charge en urgence en raison du risque d'infarctus vertébrobasilaire : IRM encéphalique à la recherche d'un infarctus, explorations des tronc supra-aortiques et du polygone de Willis pour éliminer une sténose ou une occlusion de l'artère vertébrale ou du tronc basilaire et ECG pour dépister une fibrillation auriculaire, bilan à la recherche d'une maladie de Horton...

E. Paralyse oculomotrice totalement isolée

A Il n'y a ni circonstances de survenue particulières, ni signes neurologiques associés, ni douleur, ni fluctuation. Le champ des hypothèses diagnostiques est très large, les examens complémentaires nécessairement assez nombreux, et, dans certains cas, il n'est pas possible de poser un diagnostic, malgré une enquête approfondie.

Les causes les plus fréquentes sont :

- devant une ophtalmoplégie internucléaire (cf. encadré « Paralyse oculomotrices les plus fréquentes ») :
 - un infarctus cérébral (lacune) du tronc cérébral, en présence de facteurs de risque vasculaire et au-delà de 50 ans,
 - une sclérose en plaques avant 40 ans (cf. chapitre 14, item 104);
- **B** devant toute autre présentation :
 - une tumeur, à tout âge,
 - une myasthénie, toujours à évoquer de principe, même en l'absence de fluctuations,
 - un diabète, où la composante douloureuse peut être absente; il peut être responsable d'une paralysie du III, du IV ou du VI;
- parfois il n'y a pas de cause trouvée.

Points clés

- **B** Devant une diplopie binoculaire, l'examen clinique doit rechercher une paralysie dans un ou plusieurs territoires musculaires.
- **A** Le raisonnement diagnostique repose sur la recherche de signes étayant une atteinte orbitaire, de la jonction neuromusculaire, d'un nerf (III, IV ou VI) ou centrale (ophtalmoplégie internucléaire).
- En dehors de l'examen oculomoteur, le diagnostic d'une paralysie oculomotrice repose sur :
 - les circonstances de survenue;
 - les signes associés;
 - l'âge;
 - le mode évolutif.
- **B** Certains contextes sont immédiatement évocateurs :
 - traumatisme crânien;
 - signes neurologiques associés (AVC, tumeur, hypertension intracrânienne, syndrome de Gayet-Wernicke, etc.);
 - exophtalmie (Basedow, fistule carotidocaverneuse, tumeurs orbitales);
 - zona ophtalmique.
- **A** Devant une paralysie du III, il faut savoir évoquer en urgence :
 - un anévrisme carotidien devant une atteinte complète intrinsèque et extrinsèque douloureuse;
 - **B** une étiologie vasculaire ischémique, microangiopathique ou maladie de Horton, devant une atteinte intrinsèque au-delà de 50 ans;
 - une étiologie compressive, infiltrative ou inflammatoire avant 50 ans.
- **A** Une diplopie fluctuante doit faire évoquer une myasthénie.
- **B** Une diplopie aiguë transitoire inaugurale même isolée doit d'abord faire évoquer un accident ischémique transitoire (AIT) du territoire vertébrobasilaire.
- Une diplopie associée à des céphalées intenses doit faire évoquer une hémorragie méningée ou une apoplexie pituitaire.
- Une diplopie associée à des céphalées inhabituelles, *a fortiori* s'il existe un œdème papillaire, doit faire évoquer une hypertension intracrânienne.
- Une diplopie et une ataxie d'installation aiguë ou subaiguë doivent faire évoquer en urgence un AVC, mais également un syndrome de Gayet-Wernicke ou un syndrome de Miller-Fisher.

- Une paralysie d'adduction isolée doit faire évoquer une ophtalmoplégie internucléaire; et une ophtalmoplégie internucléaire doit faire évoquer :
 - une sclérose en plaques avant 40 ans;
 - une lacune ischémique du tronc cérébral au-delà de 50 ans.
- Une diplopie d'allure vasculaire ou centrale impose le recours rapide à une IRM encéphalique. Le scanner cérébral ou le doppler sont faussement rassurants.

Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à cet ouvrage. Ils sont indiqués dans la marge par des pictogrammes  qui renvoient vers les vidéos ou enregistrements sonores.

Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur www.em-consulte.com/complement/477437 et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 12.1. Examen des amplitudes oculomotrices. Patient présentant une diplopie horizontale.
L'examen de la motilité oculaire met en évidence une franche limitation d'abduction de l'œil droit et un ptosis droit.

Vidéo 12.2. Examen sous écran. Patient présentant une diplopie horizontale.

L'examen de la motilité oculaire ne met pas en évidence de limitation oculaire. L'examen sous écran montre une déviation de l'œil droit en dedans se manifestant par une reprise de fixation en dehors, témoignant d'un déficit discret d'abduction de l'œil droit.

Vidéo 12.3. Paralysie complète intrinsèque et extrinsèque du III gauche.

La patiente présente un ptosis, un strabisme externe, une paralysie d'adduction, d'élévation et d'abaissement ainsi qu'une mydriase non réactive à la lumière. Cette patiente présentait un anévrisme supraclinôïden gauche (fig. 12.9).

Vidéo 12.4. Ophtalmoplégie internucléaire gauche.

Le patient présente une paralysie d'adduction de l'œil gauche dans le regard à droite, avec un nystagmus de l'œil droit (abducteur). L'adduction de l'œil gauche est cependant préservée en convergence, témoignant de l'atteinte centrale internucléaire.

Item 103 – Vertige

- I. **Rappel physiopathologique**
- II. **Examen du patient vertigineux**
- III. **Orientation diagnostique d'un vertige**

Objectifs pédagogiques

- Chez un sujet se plaignant de vertige, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Connaître les grands principes de prise en charge.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Éléments physiopathologiques	Mécanismes du syndrome vestibulaire aigu	
A	Définition	Définition du vertige	
A	Définition	Savoir reconnaître les diagnostics différentiels d'un vertige	Lipothymie, flou visuel, épilepsie, manifestations phobiques
A	Diagnostic positif	Savoir mener l'interrogatoire d'un patient vertigineux	Savoir rechercher les éléments sémiologiques : caractère, durée, mode d'apparition, évolution, signes d'accompagnement, ATCD
A	Diagnostic positif	Devant un vertige, savoir diagnostiquer un syndrome vestibulaire	Connaître les signes en faveur d'une origine centrale ou périphérique
A	Diagnostic positif	Savoir reconnaître un vertige positionnel paroxystique bénin	
A	Étiologies	Connaître les arguments, face à un vertige, en faveur d'une névrite vestibulaire	
A	Étiologies	Connaître les arguments, face à un vertige, en faveur d'une maladie de Ménière ou hydrops endolymphatique	
A	Étiologies	Connaître les principales causes de vertige unique prolongé	Névrite vestibulaire, AVC vertébro-basilaire, fracture translabyrinthique du rocher, labyrinthite infectieuse
B	Étiologies	Connaître les principales causes de vertige récurrent prolongé	Migraine vestibulaire, Ménière, neurinome du VIII
A	Étiologies	Connaître les principales causes de vertiges avec atteinte otologique associée	Labyrinthite infectieuses, fracture du rocher, fistule labyrinthique

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Identifier une urgence	Savoir évoquer un accident vasculaire ischémique dans le territoire vertébrobasilaire devant un syndrome vestibulaire central	
B	Examens complémentaires	Indication des examens d'imagerie devant un vertige	Si signes neuro associés : IRM cérébrale et des CAI ; si signes otologiques : TDM os temporal + IRM si besoin ; si vertige péri-phérique typique (ex VPPB), pas d'imagerie ; si atypique, IRM CAI et fosse post
B	Prise en charge	Connaître les principes du traitement symptomatique de la crise vertigineuse	
B	Prise en charge	Connaître le principe des manœuvres diagnostique et thérapeutique d'un VPPB	
B	Contenu multimédia	Reconnaître une nystagmus vestibulaire horonto-rotatoire	Vidéo clinique d'un nystagmus horonto-rotatoire

Définition

A Le vertige est une illusion de mouvement, soit du patient, soit de l'environnement, qui se traduit le plus souvent par une impression de rotation ou parfois de déplacement linéaire. Il peut s'agir d'un symptôme spontané, déclenché ou majoré par les mouvements de la tête. Il s'accompagne habituellement de signes neurovégétatifs tels que des nausées, des vomissements ou des sueurs. Il n'existe pas de troubles de la conscience au cours de la crise. Le vertige ainsi défini traduit généralement une perturbation fonctionnelle ou lésionnelle du système vestibulaire, de la périphérie à ses connexions centrales.

Les vertiges sont un motif fréquent de consultation, puisqu'une personne sur sept environ dit en avoir éprouvé au moins une fois. Il s'agit d'un symptôme banal, mais pouvant révéler une cause grave.

Attention, le terme vertige est souvent utilisé par les patients pour désigner bien autre chose qu'un vertige au sens médical du terme. Le premier temps de l'examen est celui d'un interrogatoire méticuleux afin d'éliminer les « pseudo-vertiges ». Il s'agit le plus souvent du malaise lipothymique dont les symptômes associent flou visuel, tête lourde, acouphènes, sensations de jambes flageolantes, paresthésies des quatre extrémités, impression de perte de connaissance imminente. Le vertige des hauteurs est un faux vertige d'origine phobique. L'ataxie posturale qui est une sensation d'instabilité ou d'ébriété, parfois augmentée par les mouvements de tête, peut être d'origine vestibulaire mais également d'autre origine comme cérébelleuse ou proprioceptive. Parfois le terme vertige est encore plus largement dévoyé pour décrire « fatigue », « céphalées »...

I. Rappel physiopathologique

- **B** Le système vestibulaire périphérique constitué du labyrinthe postérieur (canaux semi-circulaires, utricule, saccule) est sensible à la position et aux déplacements de la tête dans les trois dimensions. Les crêtes ampullaires des canaux semi-circulaires détectent les mouvements de rotation de la tête. Les macules otolithiques de l'utricule et du saccule détectent les mouvements linéaires de la tête et la direction gravitaire. Les informations issues du labyrinthe postérieur sont véhiculées dans le nerf cochléo-vestibulaire (VIII^e nerf crânien) et sont intégrées dans les noyaux vestibulaires du tronc cérébral. Les noyaux vestibulaires sont étroitement connectés avec le cervelet et les noyaux végétatifs du tronc cérébral.
- Les réseaux neuronaux issus des noyaux vestibulaires participent à trois fonctions principales (figure 13.1) : la perception de nos déplacements et l'orientation spatiale grâce aux voies vestibulo-corticales, la stabilisation du regard pendant nos déplacements grâce au réflexe vestibulo-oculaire et le contrôle postural statique et dynamique grâce au réflexe vestibulo-spinal.
- **A** Un processus lésionnel aigu ou subaigu d'une des structures vestibulaires entraîne un fonctionnement asymétrique, d'où l'apparition d'un syndrome vestibulaire aigu. Compte

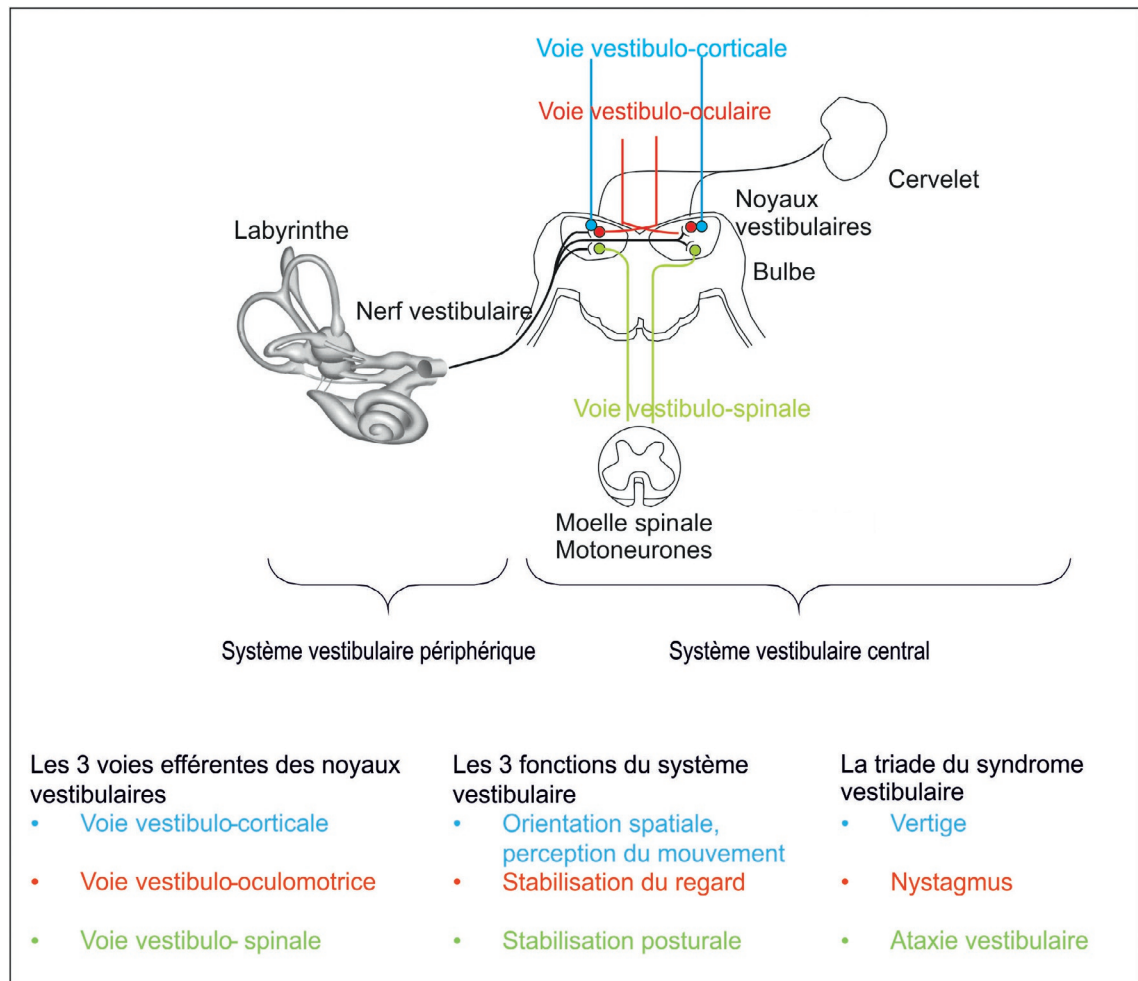


Fig. 13.1. B Représentation schématique des voies vestibulaires périphériques et centrales, de leurs fonctions et des symptômes du syndrome vestibulaire.

(Source : CEN, 2019.)

tenu de la triple fonction vestibulaire, ce syndrome associe un vertige (perception anormale de déplacement), un nystagmus (stimulation anormale du réflexe vestibulo-oculaire) et une ataxie posturale (stimulation anormale des voies vestibulo-spinales). Les signes végétatifs : nausées, vomissements et sueurs sont très fréquents. Une atteinte chronique ou progressive ou bilatérale des structures vestibulaires se manifeste essentiellement par une ataxie vestibulaire, sans vertige ni nystagmus.

A Un vertige peut résulter d'une atteinte : 1) du labyrinthe vestibulaire : vertige paroxystique positionnel bénin, maladie de Ménière, labyrinthite... ; 2) du nerf vestibulaire : schwannome vestibulaire (neurinome de l'acoustique), névrite vestibulaire des noyaux vestibulaires ; 3) des voies vestibulaires centrales dans le tronc cérébral, ou le cervelet : AVC ischémique ou hémorragique, tumeur, migraine...

II. Examen du patient vertigineux

L'interrogatoire et l'examen clinique sont fondamentaux dans la conduite diagnostique. Ils permettent de reconnaître le syndrome vestibulaire, de connaître la durée, les facteurs déclenchants et la récurrence des vertiges, les symptômes associés au vertige, notamment neurologiques ou otologiques. L'ensemble de ces données est fondamental pour étayer le diagnostic topographique et étiologique.

A. Interrogatoire

- **Caractéristiques** : vertige rotatoire ou linéaire, instabilité ou ébriété. Pour la pratique, il est important de demander au patient s'il s'agit une sensation de rotation comme sur un manège, ou de chute prolongée comme le grand huit, les deux définissant le vertige ; ou une sensation de déséquilibre postural, de tangage, d'instabilité du sol, définissant plus une instabilité ou sensation d'ébriété.
- **Mode d'installation** : brutal (vasculaire), rapidement progressif, positionnel. Pour la pratique, il faut demander au patient si le vertige ne survient que dans certaines positions de la tête, notamment en se retournant dans son lit.
- **Durée et fréquence** : c'est l'élément déterminant de l'interrogatoire qui permet de classer les vertiges en quatre catégories très utiles sur le plan du diagnostic étiologique :
 - le grand vertige inaugural continu sur plusieurs heures ;
 - **B** le vertige inaugural transitoire (moins d'une heure) ;
 - **A** les vertiges positionnels paroxystiques (quelques secondes) et récurrents ;
 - les vertiges récurrents sous forme de crises répétées de plusieurs minutes à quelques heures.
- **Terrain, antécédents** : terrain vasculaire, sclérose en plaques, migraines, antécédents traumatiques, passé otitique, terrain psychique, médicaments ototoxiques.
- **Symptômes associés** vestibulaires (ataxie, ébriété), neurovégétatifs, neurologiques (diplopie, céphalées, paresthésies, dysarthrie, dysphagie, hoquet, maladresse d'un membre, troubles visuels) ou auditifs (surdité, acouphènes, sensation de plénitude auriculaire, otalgie).

B. Examen clinique

1. Examen vestibulaire

L'examen vestibulaire repose sur la mise en évidence d'anomalies oculomotrices (nystagmus) et d'une ataxie vestibulaire.

a. Les anomalies oculomotrices

Nystagmus

B Un nystagmus est un mouvement oculaire régulier de va-et-vient des yeux composé au moins d'une phase lente. Un nystagmus peut être d'origine vestibulaire périphérique, vestibulaire central ou non vestibulaire. **A** Le nystagmus vestibulaire est dit « à ressort » car composé d'une phase lente et d'une phase de retour rapide (vidéo 13.1).

L'examen clinique doit préciser :

- son sens de battement : par convention il est donné par celui de la phase rapide ;
- sa direction : horizontal, vertical, rotatoire, mixte ;
- l'influence de la direction du regard (il doit notamment être recherché dans les regards latéraux).

B La vidéo 13.2 montre un nystagmus vestibulaire périphérique typique.

A Dans le cas d'un vertige positionnel, la manœuvre de Dix et Hallpike (vidéo 13.3) permet de rechercher le nystagmus associé au vertige.

Les caractéristiques du nystagmus du vertige positionnel paroxystique bénin sont précisées dans le paragraphe spécifique. Les caractéristiques d'un nystagmus vestibulaire périphérique ou central sont spécifiées dans le tableau 13.1.

Déficit vestibulo-oculaire

B L'examen clinique doit également rechercher un déficit vestibulo-oculaire lors de la manœuvre du Head-Impulse-Test (HIT, vidéo 13.4), qui teste la fonction vestibulaire canalaire. Elle permet de détecter un déficit vestibulaire périphérique dans le plan horizontal. En pratique, des impulsions brèves et rapides de la tête sont données au patient, soit vers la gauche, soit vers la droite, tandis que le sujet a pour consigne de fixer une cible (le nez de l'examineur) située en face de lui. Si la fonction vestibulaire est normale, le regard reste fixé sur la cible. Si la fonction vestibulaire est anormale, le patient effectue une saccade de refixation oculaire car il a perdu la cible.

b. L'ataxie vestibulaire

A Un syndrome vestibulaire donne généralement des troubles posturaux latéralisés, dont une caractéristique essentielle est son aggravation à la fermeture des yeux.

L'examen clinique recherche des troubles posturaux statiques ou dynamiques :

- au lever d'une chaise : embardées, prise d'appui ;

Tableau 13.1. **A** Caractéristiques d'un nystagmus vestibulaire périphérique ou central.

Périphérique	Central
Atténué par la fixation oculaire	Non atténué par la fixation oculaire
Ne changeant pas de direction	Peut changer de direction, en fonction de la direction du regard
Souvent observé uniquement dans la direction de la phase rapide	
De direction horizonto-rotatoire ou vertico-rotatoire	Peut être vertical ou rotatoire
Compensant rapidement	Persistant dans le temps

- épreuve de Romberg : sujet debout, pieds joints, yeux ouverts puis fermés. Un sujet normal tient > 6 secondes les yeux fermés. En cas de troubles proprioceptifs, les oscillations du corps se font en tous sens. En cas d'atteinte vestibulaire, on observe une déviation lente de l'axe du corps toujours du même côté ;
- à la marche normale et sur une ligne (funambule) : embardées, chutes ;
- à la marche aveugle : le patient réalise à plusieurs reprises trois pas en avant puis trois pas en arrière. En cas d'atteinte vestibulaire, la déviation latérale de l'axe du corps fait que le sujet ne reste pas sur la même ligne mais se déplace en étoile ;
- manœuvre de Fukuda (vidéo 13.5) : le sujet debout, yeux fermés, marche sur place. En cas d'atteinte vestibulaire, on observe une déviation latéralisée ou une chute ;
- en position assise bras tendus (manœuvre des index, vidéo 13.6) : déviation latéralisée des index.

2. Examen otologique

Au minimum, il est fait d'un examen audiométrique et d'une otoscopie.

3. Examen neurologique

Il recherche au minimum une paralysie oculomotrice, un signe de Claude-Bernard-Horner, une paralysie faciale, un déficit sensitif facial, une atteinte des nerfs mixtes, un syndrome cérébelleux et un déficit sensitivo-moteur hémicorporel.

Diagnostic topographique : syndrome vestibulaire périphérique ou central ?

A A l'issue de l'examen clinique, si le syndrome vestibulaire est confirmé, le raisonnement clinique doit déterminer s'il s'agit d'un syndrome vestibulaire périphérique ou central. Les caractéristiques d'un syndrome vestibulaire périphérique ou central sont proposées dans l'encadré 13.1. Le mode d'installation, la durée, le caractère inaugural ou répété des vertiges et les données de l'examen clinique permettent souvent d'en trouver la cause.

Parfois, l'examen clinique ne permet pas de donner un diagnostic topographique au syndrome vestibulaire, notamment en l'absence de signes cochléaires ou neurologiques, ou encore lorsque l'examen est réalisé en dehors de la crise. Les explorations audio-vestibulaires peuvent être alors nécessaires.

Les pièges diagnostiques principaux urgents sont représentés :

- pour le grand vertige inaugural de plusieurs heures, par l'infarctus cérébelleux qui peut se présenter sous la forme d'un syndrome vestibulaire aigu d'allure périphérique isolé ;
- pour le vertige inaugural transitoire, par l'accident ischémique transitoire ;
- pour les vertiges positionnels, par les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

Encadré 13.1.

Syndrome vestibulaire périphérique ou central ?

Syndrome vestibulaire périphérique unilatéral :

- **A** le vertige est le plus souvent rotatoire ;
- la déviation posturale axiale est franche ;
- le nystagmus horizontal ou horizonto-rotatoire unidirectionnel bat du côté opposé à la déviation posturale ;
- **B** le HIT démontre un déficit du côté de la déviation posturale ;

Encadré 13.1. Suite.

- **A** en présence de signes otologiques, mais ceux-ci peuvent manquer ;
- en présence de signes végétatifs intenses ;
- il est latéralisé (déviations posturales) du côté atteint dans les lésions déficitaires et du côté sain dans les lésions irritatives (Maladie de Ménière).

Syndrome vestibulaire central :

- il peut être dysharmonieux ;
- il peut s'accompagner d'un nystagmus central ;
- **B** le HIT peut être normal ;
- **A** en présence de déficits neurologiques centraux, mais ceux-ci peuvent manquer.

C. Explorations audiovestibulaires

B Leurs indications sont du domaine du spécialiste.

1. Exploration auditives

a. Audiométrie

- L'audiométrie tonale différencie une surdité de transmission d'une surdité de perception.
- L'audiométrie vocale détecte une surdité de perception rétrocochléaire.

b. Potentiels évoqués auditifs

Les potentiels évoqués auditifs (PEA) explorent la totalité de la voie auditive et sont utiles au dépistage d'un schwannome vestibulaire.

2. Explorations vestibulaires

a. Vidéonystagmographie

Elle permet l'analyse vidéo des nystagmus spontanés ou induits par la stimulation vestibulaire, incluant la rotation du patient ou l'épreuve calorique. Pour cette dernière, le conduit auditif externe droit puis gauche est successivement irrigué par de l'eau chaude puis de l'eau froide. Cette stimulation thermique induit un mouvement des crêtes ampullaires simulant une rotation de la tête. La quantification et la comparaison du nystagmus induit par chacune des stimulations permet d'affirmer un éventuel déficit vestibulaire périphérique unilatéral.

b. Posturographie

Elle permet une exploration statique et dynamique de l'équilibre.

III. Orientation diagnostique d'un vertige

A. Vertiges positionnels paroxystiques

A Un vertige positionnel est déclenché spécifiquement par un changement de position de la tête. L'interrogatoire recherche notamment un vertige déclenché par le retournement dans son lit, le coucher, le lever ou l'hyperextension de la tête. Le patient doit être asymptomatique en dehors de ces positions. Il s'agit le plus souvent d'un vertige paroxystique positionnel bénin. Le diagnostic différentiel principal est le vertige positionnel central.

1. Vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB)

Il représente le tiers des causes de consultation pour vertiges. Il s'agit d'un vertige bref de moins de 30 secondes, le plus souvent intense, rotatoire ou linéaire (chute dans un trou), avec ou sans nausées. Il est récurrent et déclenché exclusivement par des mouvements spécifiques : se retourner dans son lit, se lever, se coucher, regarder en l'air. La crise de VPPB se répète durant une période de 3 semaines à 1 mois le plus souvent. Il n'y a aucun symptôme associé et le patient est asymptomatique entre deux vertiges. Il peut survenir dans les suites immédiates d'un traumatisme crânien ou à distance d'une névrite vestibulaire, mais le plus souvent, aucune cause n'est retrouvée.

B Le mécanisme est expliqué dans la [figure 13.2](#).

A Le diagnostic repose sur la provocation du vertige et la mise en évidence du nystagmus positionnel qui lui est associé par la manœuvre de Dix et Hallpike ([vidéo 13.3](#)). Le nystagmus apparaît avec un temps de latence, de direction vertico-rotatoire battant vers le sol, épuisable en moins de 30 secondes ([vidéo 13.7](#)). En dehors de cette manœuvre, le reste de l'examen clinique vestibulaire, neurologique et otologique est normal. Aucun examen complémentaire (explorations vestibulaires ou imagerie) n'est nécessaire si tous les éléments cliniques sont réunis.

B Le traitement consiste en une manœuvre thérapeutique qui mobilise les débris otolithiques et les disperse. Deux manœuvres thérapeutiques ont fait la preuve de leur efficacité : la manœuvre libératoire décrite par Semont ([figure 13.3](#)) et la manœuvre de repositionnement des particules décrite par Epley ([figure 13.4](#)). Elles visent toutes deux à libérer le canal semi-circulaire postérieur des débris d'otoconies, en réalisant une rotation de 180° dans le plan du canal vers l'avant. Ces différentes méthodes thérapeutiques ont une efficacité équivalente, estimée à une guérison dans 80 à 90 % des cas (en une ou deux manœuvres).

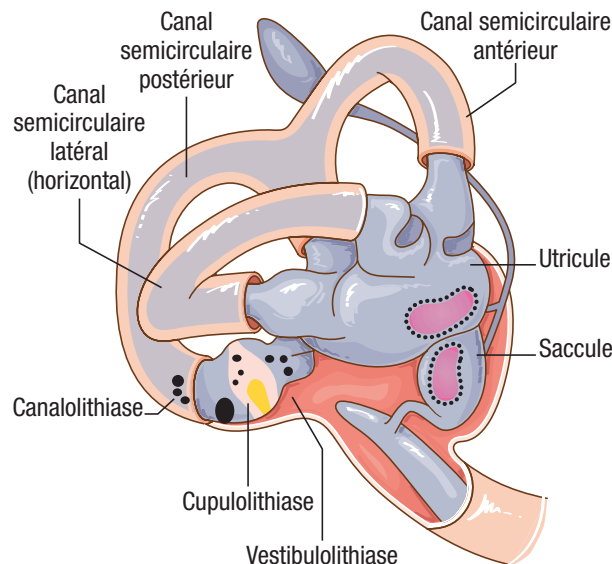


Fig. 13.2. B Mécanisme du vertige paroxystique positionnel bénin.

Le mécanisme correspond au détachement de particules otolithiques provenant de la macule se déposant sur la crête ampullaire ou dans l'ampoule du canal semi-circulaire postérieur. Toute stimulation du canal semi-circulaire postérieur induit une déflexion massive de la crête ampullaire du fait de la masse exercée par les dépôts. Le cerveau interprète le signal nerveux issu de cette stimulation comme une rotation massive de la tête.

(Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat.)

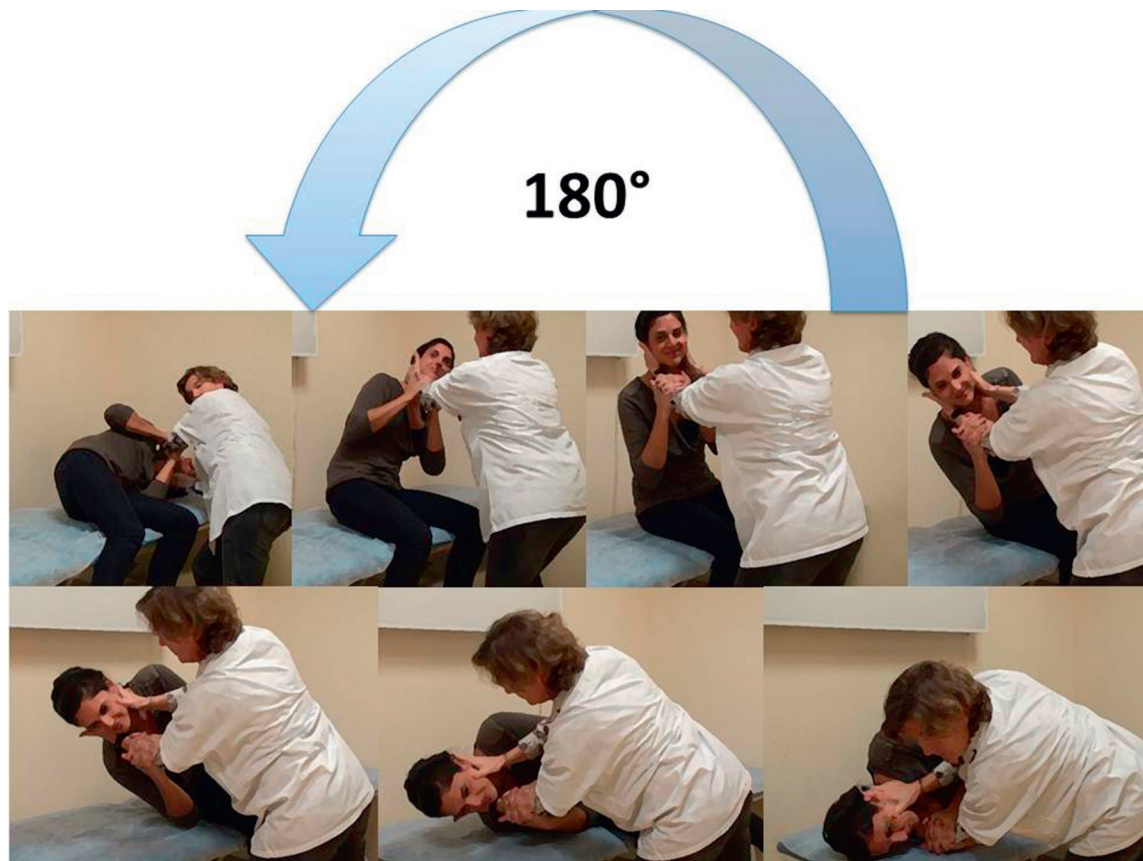


Fig. 13.3. B Manœuvre thérapeutique de Semont.

Le patient est lentement allongé latéralement sur le côté déclenchant le vertige (ici à gauche), la tête tournée de 45° du côté opposé (ici à droite). Le patient est ensuite basculé rapidement dans le plan frontal de 180° sur son côté opposé (ici à droite), la tête maintenue en rotation (ici droite). L'apparition d'un vertige et d'un nystagmus rotatoire (vidéo 13.6) signe la guérison. (Source : CEN, 2019.)

2. Autres vertiges positionnels

Les lésions cérébelleuses ou du tronc cérébral peuvent induire une séméiologie vestibulaire centrale positionnelle dont le diagnostic différentiel n'est pas toujours aisé avec un VPPB. S'il existe des atypies, des signes neurologiques ou si le tableau résiste aux manœuvres libératoires, une IRM encéphalique est indiquée.

Un intoxication alcoolique aiguë est une cause fréquente de vertige positionnel.

L'association de vertiges positionnels à des signes otologiques conduit à une exploration ORL à la recherche d'une pathologie spécifique : fistule périlymphatique, schwannome vestibulaire.

B. Grand vertige inaugural de plusieurs heures

A Un vertige aigu constant sur plus de 12 heures correspond à un syndrome vestibulaire destructif : vertiges rotatoires intenses, difficulté de maintenir la station debout, nystagmus, recrudescence des vertiges aux mouvements de la tête, intense réaction végétative avec vomissements, intense réaction anxieuse. Quand il est isolé, le diagnostic le plus fréquent est la névrite vestibulaire, et le diagnostic différentiel principal est représenté par l'accident vasculaire ischémique cérébelleux.

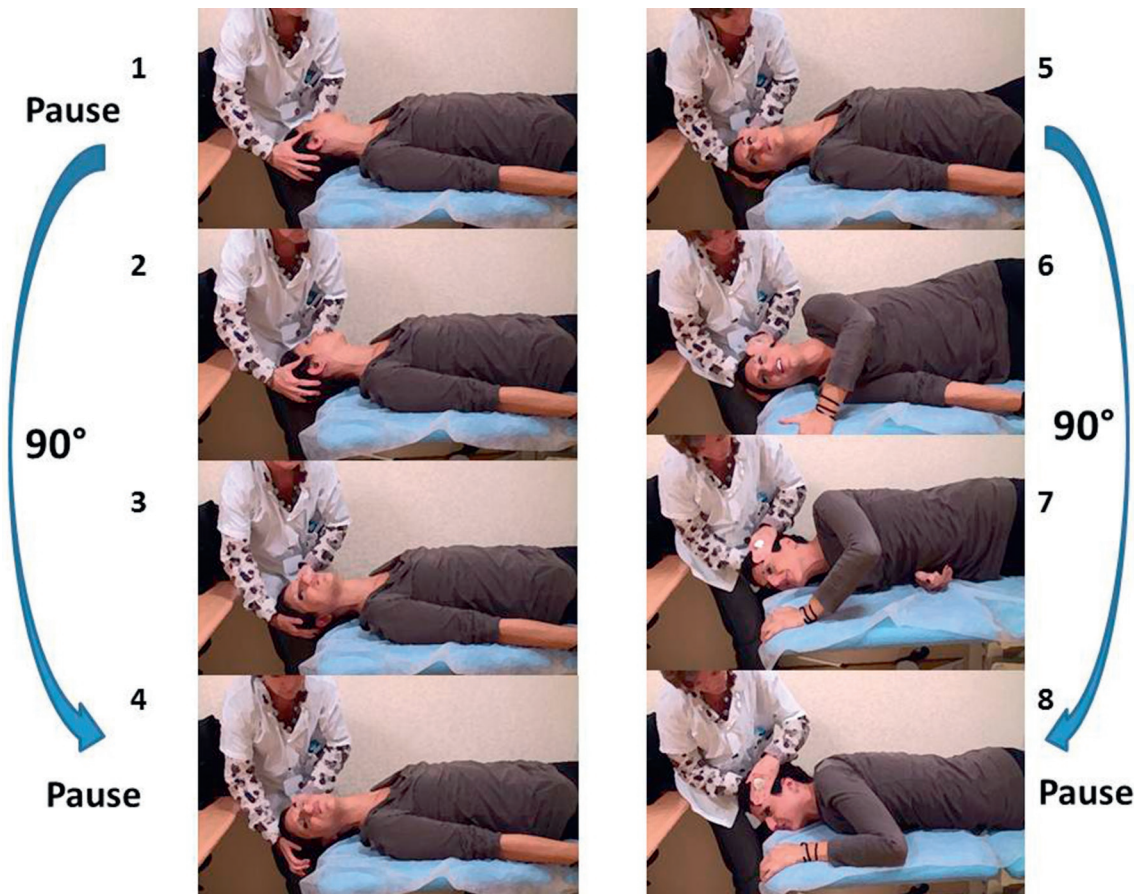


Fig. 13.4. B Manœuvre thérapeutique d'Epley.

Le patient est couché dans la position de la manœuvre de Hallpike (ici à gauche). La tête est maintenue dans cette position pendant une minute et demie. Ensuite, la tête toujours en hyperextension, deux rotations successives de 90° (1 à 4 et 5 à 8) sont effectuées lentement, avec une pause d'une minute et demie entre chaque rotation. Cette manœuvre est plus longue mais plus simple à mettre en œuvre chez des patients âgés ou difficilement mobilisables. (Source : CEN, 2019.)

1. Névrite vestibulaire

À la phase aiguë, la névrite vestibulaire se présente sous la forme d'un grand vertige durable (24 à 48 heures), permanent et accentué par les mouvements de tête. Il n'y a aucun signe neurologique ou cochléaire. Elle peut faire suite à un épisode viral.

Le syndrome vestibulaire est harmonieux, par exemple pour une lésion droite :

- nystagmus horizonto-rotatoire battant à gauche ;
- **B** déficit du réflexe vestibulo-oculaire au HIT du côté droit ;
- **A** ataxie latéralisée du côté droit et station debout possible ;
- signes végétatifs intenses.

Le vertige cède ensuite la place à une grande instabilité jusqu'à compensation du déficit vestibulaire, dans un délai de quelques semaines.

Sur le plan physiopathologique, il s'agit d'un processus viral, inflammatoire ou plus rarement vasculaire. C'est l'équivalent vestibulaire de la surdité brusque ou de la paralysie faciale à frigore.

En l'absence de circonstance étiologique spécifique, c'est le diagnostic le plus fréquent d'un grand vertige durable.

B Le traitement repose :

- à la phase aiguë, sur des médicaments dépresseurs vestibulaires : antihistaminiques (méclozine, Agyrax®; prométhazine, Phénergan®), acétyl-leucine (Tanganil®), antiémétiques (métopimazine, Vogalène®; domperidone, Motilium®), souvent associés à des médicaments sédatifs nécessaires en raison de l'anxiété (diazépam, Valium®; clorazépate, Tranxène®);
- au delà de 48 heures, les dépresseurs vestibulaires doivent être arrêtés et il faut faire lever le patient, le sortir de son lit, encourager les positions qui déclenchent le vertige, avec pour seule prescription médicamenteuse un anti-émétique (dompéridone, Motilium®). La rééducation vestibulaire, aidant à la compensation vestibulaire, doit être prescrite d'emblée, à raison d'une séance tous les jours la première semaine, à réévaluer ensuite en fonction de l'évolution. Une exploration de la fonction vestibulaire peut être programmée.

2. Accident vasculaire ischémique dans le territoire vertébrobasilaire

a. Le syndrome de Wallenberg

A Il s'agit d'un accident vasculaire de topographie latéro-bulbaire touchant les noyaux vestibulaires (figure 13.5). Les symptômes vestibulaires sont un grand vertige rotatoire, un nystagmus de direction et de sens de battement variable et des troubles posturaux ressemblant à une atteinte périphérique. Ces symptômes vestibulaires d'allure parfois périphérique s'associent à des signes neurologiques qui ne passent pas inaperçus :

- une hypoesthésie hémifaciale, un syndrome cérébelleux cinétique, une paralysie vélo-pharyngo-laryngée (dysphonie, dysarthrie, hoquet, signe du voile, signe du rideau), un syndrome de Claude Bernard Horner (myosis, ptosis) du côté de la lésion
- une hypoesthésie thermo-algique hemicorporelle controlatérale à la lésion.



Fig. 13.5. **A** IRM en séquence de diffusion montrant une lésion ischémique récente en hypersignal, de topographie latérobulbaire gauche.

Le patient présente un syndrome de Wallenberg. (Source : CEN, 2019.)

b. Infarctus cérébelleux

Le principal diagnostic différentiel de la neuronite vestibulaire est l'infarctus cérébelleux. Le tableau clinique est dominé par un grand vertige, des nausées et des vomissements. L'examen clinique peut mettre en évidence un syndrome cérébelleux cinétique homolatéral ou une dysarthrie. Ceux-ci peuvent cependant manquer et le tableau n'être constitué que d'un syndrome vestibulaire aigu isolé.

Les drapeaux rouges qui doivent faire évoquer un infarctus du cervelet à la phase aiguë d'un syndrome vestibulaire sont les suivants :

- facteurs de risque cardiovasculaire ;
- céphalées ou cervicalgie (dissection vertébrale) ;
- **B** réponse normale au Head Impulse Test ;
- **A** diplopie (verticale) et strabisme vertical ;
- nystagmus changeant de direction en fonction de la direction du regard, ou nystagmus vertical pur.

Au moindre doute sur cette étiologie, une prise en charge de type accident vasculaire constitué doit être organisée, notamment une mutation en unité neurovasculaire si les délais de la thrombolyse/thrombectomie sont respectés. Une IRM est plus performante que le scanner cérébral pour mettre en évidence la lésion ischémique ([figure 13.6](#)).

3. Autres vertiges aigus durables, associés à des signes otologiques

Ils s'intègrent dans un contexte étiologique précis, évocateur du mécanisme, qui conditionne la conduite thérapeutique. Ils justifient la réalisation d'un scanner du rocher :

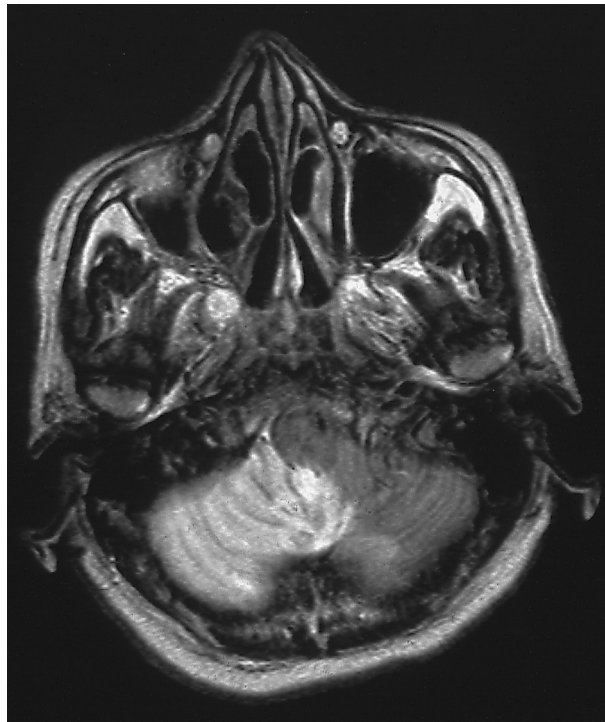


Fig. 13.6. **A** IRM en séquence T2 montrant une lésion ischémique en hypersignal dans le territoire de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure gauche.

Le patient présente un syndrome vestibulaire aigu isolé. (Source : CEN, 2019.)

- le vertige aigu au décours d'un traumatisme crânien avec signes otologiques évoque une fracture du rocher translabyrinthique. En l'absence de fracture objectivable, il évoque une commotion labyrinthique. Il justifie dans tous les cas un recours spécialisé. Au décours d'un traumatisme faisant suite à une commotion labyrinthique peut se développer un syndrome post-commotionnel, durable, invalidant, auquel participent des facteurs psychosomatiques et anxieux;
- la labyrinthite infectieuse est une complication rare et grave des otites chroniques : la survenue d'un vertige destructif chez un sujet atteint d'une otorrhée avec otalgie doit conduire au recours au spécialiste en urgence. Elle peut survenir dans le cadre d'un cholestéatome;
- **B** la thrombose de l'artère auditive interne est rare, et conduit à un déficit vestibulaire et cochléaire unilatéral profond aigu.

C. Le vertige inaugural transitoire (quelques minutes à moins d'une heure)

C'est la situation clinique la plus difficile. Il peut correspondre à la première manifestation de vertiges récurrents en lien notamment avec une migraine ou une maladie de Ménière. Cependant, tout vertige transitoire inaugural même isolé doit d'abord faire évoquer un accident ischémique transitoire (AIT) du territoire vertébro-basilaire, même si le vertige isolé n'est pas classé dans les symptômes typiques des AIT. Les vertiges vasculaires sont de survenue brutale, durant quelques minutes, au maximum 1 heure, et généralement associés à d'autres symptômes neurologique de souffrance vasculaire du territoire vertébro-basilaire comme une hémianopsie, des paresthésies, une ataxie, une dysarthrie, une diplopie, un déficit moteur hémicorporel. Dans de rares cas, le vertige peut être le seul symptôme. Il peut exceptionnellement être récurrent depuis quelques jours en cas de sténose artérielle. L'examen clinique est généralement normal. Dans ce cas, en l'absence de pathologie vestibulaire périphérique évidente, la suspicion d'un AIT justifie une prise en charge en urgence en raison du risque d'infarctus vertébrobasilaire : IRM encéphalique à la recherche d'un infarctus, explorations des troncs supra-aortiques et du polygone de Willis pour éliminer une sténose ou une occlusion de l'artère vertébrale ou du tronc basilaire, et ECG pour dépister une fibrillation auriculaire.

D. Les vertiges récurrents

A Il s'agit de vertiges spontané de quelques minutes à quelques heures, récurrents, avec ou sans signes otologiques.

Les deux affections typiques de cette catégorie de vertige sont la maladie de Ménière et la migraine, mais il faut savoir évoquer les accidents ischémiques transitoires lorsque la durée est de moins d'une heure et leur survenue est récente.

1. Maladie de Ménière

La maladie de Ménière est une maladie qui affecte les adultes et se manifeste par l'association de crises de vertiges rotatoires durant quelques heures, au maximum 24 heures, et de signes cochléaires unilatéraux (surdité fluctuante, acouphènes et sensation de plénitude de l'oreille). Typiquement, une crise de vertige débute par des acouphènes unilatéraux, une sensation de plénitude de l'oreille, une majoration de l'hypoacousie. Pendant la crise, le syndrome vestibulaire est harmonieux et le plus souvent controlatéral au côté atteint, car le mécanisme est de type irritatif. La fréquence des crises est variable, de une par an à plusieurs par semaine. Au cours de l'évolution, l'audition s'altère et il s'installe une hypoacousie permanente

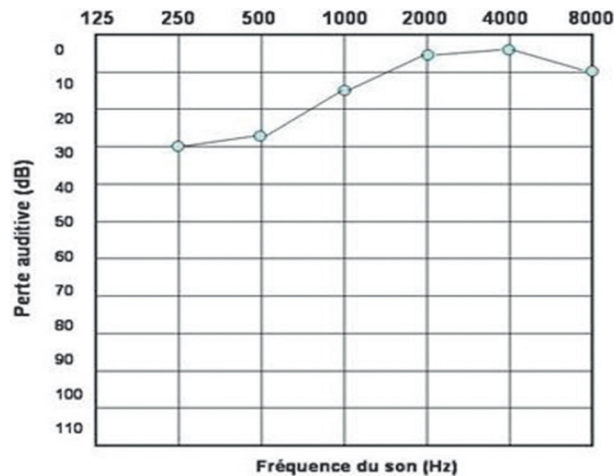


Fig. 13.7. A Audiogramme d'un patient présentant une maladie de Ménière : il existe une hypo-acousie sur les fréquences moyennes et graves.

(Source : CEN, 2019.)

progressive sur les fréquences moyennes ou graves (figure 13.7), alors que les vertiges sont moins fréquents et remplacés par une instabilité permanente. Une exploration de la fonction auditive est nécessaire au diagnostic. L'évolution est variable selon les patients, mais certaines formes conduisent à une cophose et peuvent se bilatéraliser.

Le diagnostic est généralement aisé, sauf au stade initial de la maladie, lorsque l'affection est purement vestibulaire. La surdité de perception fluctuante et prédominant sur les fréquences graves est le signe caractéristique de l'affection.

B Les symptômes de la maladie de Ménière sont liés à un hydrops labyrinthique, c'est-à-dire une hyperpression des liquides de l'oreille interne, probablement consécutifs à un défaut de résorption du liquide endolymphatique.

Le traitement est d'abord médical, reposant sur des antivertigineux (bétahistine [Serc®, Lectil®, Extovyl®]) et/ou un diurétique (Diamox®). Il est du ressort du spécialiste. L'insuffisance de réponse à un traitement médicamenteux peut conduire à un geste thérapeutique local (injection transtympanique de Gentalline®) ou à un geste chirurgical (neurectomie, labyrinthectomie, décompression du sac endolymphatique) chez des patients dont la fonction auditive est très dégradée.

2. Migraine

La migraine vestibulaire est définie par l'International Headache Society comme la survenue, chez un sujet migraineux, d'au moins cinq épisodes associant un vertige régressif de 5 minutes à 72 heures, et dont au moins la moitié des épisodes sont associés à au moins l'une des caractéristiques suivantes : céphalées migraineuses (intensité modérée à sévère, pulsatile, unilatérale, augmentée par l'effort), phonophobie et photophobie, ou aura visuelle. Les épisodes ne pouvant pas être expliqués par une autre pathologie vestibulaire. Contrairement à l'aura, le vertige est contemporain de la céphalée et ne la précède pas.

Chez l'enfant, les crises de vertige paroxystique bénin sont intégrées dans la classification de l'International Headache Society dans les syndromes périodiques précurseurs de la migraine. Il s'agit d'accès brusques de vertige sévère durant de quelques minutes à quelques heures avec résolution spontanée chez un enfant en bonne santé par ailleurs. Il doit être associé à au moins l'un des symptômes suivants : nystagmus, ataxie, vomissement, pâleur ou plénitude de l'oreille. Des pathologies comme une tumeur de la fosse postérieure, une épilepsie ou une pathologie vestibulaire autre doivent être éliminées.

3. Schwannome vestibulaire

Le diagnostic différentiel principal de la maladie de Ménière est représenté par le schwannome vestibulaire ou les autres processus expansifs de la fosse cérébrale postérieure pouvant potentiellement comprimer le nerf cochléo-vestibulaire. Le schwannome vestibulaire (le terme de neurinome de l'acoustique est incorrect) est une tumeur bénigne développée au dépend des cellules de Schwann du nerf vestibulaire. Il est généralement révélé par une surdité de perception, et parfois par des vertiges. Toute surdité de perception accompagnant des vertiges récurrents doit faire l'objet d'une IRM avec injection de gadolinium centrée sur les conduits auditifs internes, recherchant le schwannome (figure 13.8).

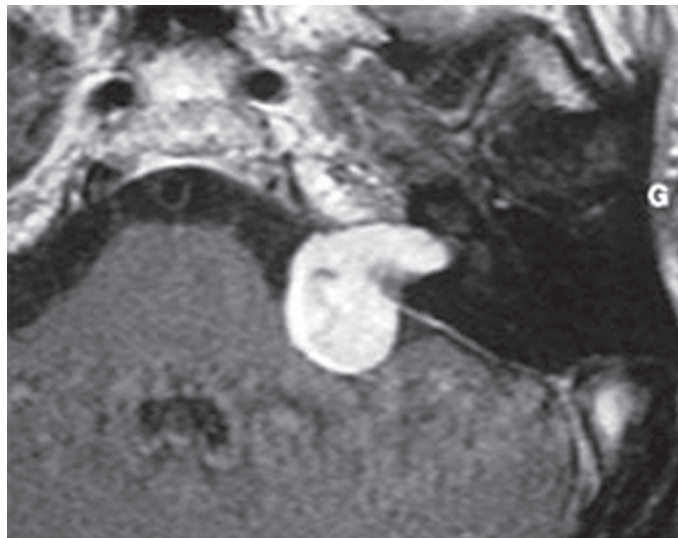


Fig. 13.8. **B** IRM encéphalique en séquence T1 avec injection de produit de contraste, démontrant une lésion de l'angle ponto-cérébelleux.

Cette lésion est évocatrice d'un schwannome vestibulaire. (Source : CEN, 2019.)

Points clés

- **A** Le premier objectif est de distinguer un vrai vertige défini par une illusion de déplacement, le plus souvent rotatoire.
- Au terme de l'interrogatoire pourront être distingués :
 - le vertige positionnel bref (quelques secondes) : le VPPB représente l'étiologie principale;
 - le grand vertige prolongé inaugural : la névrite vestibulaire représente l'étiologie principale, le diagnostic différentiel est représenté par l'AVC vertébrobasilaire;
 - **B** le vertige inaugural transitoire : en l'absence de pathologie vestibulaire périphérique patente, un AIT vertébro-basilaire doit être évoqué devant un vertige inaugural transitoire de moins d'une heure, même isolé ou récurrent;
 - le vertige évoluant par crises récurrentes : avec des signes otologiques, on évoque la maladie de Ménière et le schwannome vestibulaire; avec une histoire migraineuse ou chez l'enfant, la migraine.

- **A** Les drapeaux rouges en faveur d'un AVC vertébrobasilaire devant un syndrome vestibulaire aigu isolé sont :
 - facteurs de risque cardiovasculaire;
 - céphalées ou cervicalgie;
 - **B** réponse normale au Head Impulse Test;
 - **A** diplopie (verticale) et strabisme vertical;
 - **B** nystagmus changeant de direction ou nystagmus vertical.
- **A** Un vertige d'allure vasculaire ou centrale impose le recours rapide à une IRM encéphalique. Le scanner cérébral ou le doppler sont faussement rassurants.
- **B** Les explorations complémentaires vestibulaires sont complexes, du domaine du spécialiste, et ne doivent pas être systématiques.

Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à cet ouvrage. Ils sont indiqués dans la marge par des pictogrammes  qui renvoient vers les vidéos ou enregistrements sonores.

Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur www.em-consulte.com/complement/477437 et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 13.1. Exemple de nystagmus vestibulaire à ressort, de direction horizonto-rotatoire battant à droite.

Il est ici filmé dans l'obscurité (caméra infrarouge).

Vidéo 13.2. Exemple de nystagmus vestibulaire périphérique.

Ce patient présente un syndrome vestibulaire gauche. L'examen montre un nystagmus à ressort, horizonto-rotatoire, battant vers la droite, dans le regard à droite. Le nystagmus ne s'inverse pas dans le regard à gauche.

Vidéo 13.3. Manœuvre de Dix et Hallpike gauche.

Le principe est de stimuler le canal semi-circulaire postérieur par une rotation dans son plan vers l'arrière. Le patient est assis sur le lit d'examen, ses membres inférieurs reposant sur le lit. Après lui avoir expliqué la manœuvre, sa tête est tournée de 45° d'un côté, plaçant le canal postérieur ipsilatéral dans un plan sagittal. Puis le patient est rapidement basculé en décubitus dorsal, la tête pendant en dehors du lit de 45° par rapport à l'horizontale, permettant une rotation de la tête dans le plan du canal postérieur. La manœuvre doit être réalisée d'un côté puis de l'autre.

Vidéo 13.4. Manœuvre du Head-Impulse-Test (manœuvre d'Halmagyi).

Le patient est assis au bord de la table d'examen, fixant le nez de l'examineur. Celui-ci réalise une rotation brève et rapide de la tête dans un sens. Le regard du patient reste normalement stable. Si le système vestibulaire est sévèrement hyporéflexique (ici à gauche), les yeux ne compensent pas parfaitement le mouvement de la tête et doivent réaliser une saccade de refixation. Cette saccade, facilement identifiable par l'examineur, traduit l'hyporéflexie vestibulaire du côté de la stimulation.

Vidéo 13.5. Manœuvre de Fukuda.

Le patient marche sur place (50 pas) les yeux fermés. Dans le cas d'un syndrome vestibulaire périphérique, on observe une déviation latéralisée du corps du côté de la lésion (ici à droite).

Vidéo 13.6. Manœuvre des index.

Le patient est assis au bord du lit, sans appui dorsal ni au sol, les bras tendus, index en regard de ceux de l'examineur. À la fermeture des yeux, dans le cas d'un syndrome **vestibulaire**, on observe une déviation latéralisée des index (ici à gauche).

Vidéo 13.7. Nystagmus observé dans le vertige paroxystique positionnel bénin (ici à droite).

Le nystagmus est très rapide, de direction rotatoire, battant ici en direction horaire chez un patient en position de Hallpike du côté droit.

CHAPITRE 14

Item 104 – Sclérose en plaques

- I. Pour comprendre
- II. Épidémiologie et étiologie
- III. Physiopathologie
- IV. Clinique
- V. Traitements

Objectifs pédagogiques

- Connaître les principaux arguments du diagnostic de sclérose en plaques.
- Connaître les principes de prise en charge.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé
B	Prévalence/ Épidémiologie	Connaître les principaux éléments épidémiologiques de la SEP
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les principaux éléments physiopathologiques de la SEP
A	Diagnostic positif	Citer les principaux symptômes révélateurs de la SEP
A	Diagnostic positif	Connaître les signes de la névrite optique rétrobulbaire
A	Définition	Savoir définir une poussée de la maladie
A	Diagnostic positif	Connaître les principaux arguments du diagnostic de SEP
B	Diagnostic positif	Connaître les principaux diagnostics différentiels de la SEP
B	Suivi/Pronostic	Connaître les différents modes évolutifs de la SEP
B	Suivi/Pronostic	Connaître le pronostic général de la SEP
B	Examens complémentaires	Connaître l'intérêt de la PL et des potentiels évoqués pour le diagnostic de SEP
B	Prise en charge	Connaître le traitement d'une poussée de SEP
B	Suivi/Pronostic	Connaître les principales complications de la SEP
B	Examens complémentaires	Indication des examens d'imagerie devant une suspicion de SEP
B	Examens complémentaires	Connaître les critères diagnostiques de dissémination spatiale et temporelle
B	Contenu multimédia	Exemple de SEP typique en IRM
A	Diagnostic positif	Connaître les signes ophtalmologiques d'atteinte de la sclérose en plaques : neuropathie optique, paralysies oculomotrices, nystagmus

Rang	Rubrique	Intitulé
B	Examens complémentaires, contenu multimédia	Connaître le bilan ophtalmologique d'une NORB : acuité visuelle, champ visuel, PEV
A	Identifier une urgence	Savoir qu'une NORB menace le pronostic visuel et est une urgence diagnostique
B	Pronostic	Connaître le potentiel évolutif d'une NORB
B	Diagnostic différentiel	Distinguer une NORB d'une autre atteinte de BAV à FO normal

I. Pour comprendre

- La SEP est une affection inflammatoire chronique du système nerveux central (SNC) survenant chez l'adulte jeune.
- Le diagnostic repose sur les notions de dissémination spatiale (au moins deux territoires neurologiques touchés) et de dissémination temporelle (au moins deux épisodes neurologiques séparés d'au moins 1 mois). Ces deux critères peuvent être apportés par des données cliniques et/ou IRM.
- La ponction lombaire (PL) contribue au diagnostic positif et au diagnostic différentiel. Elle permet d'affirmer le caractère inflammatoire de l'affection, localisé au SNC. Elle peut remplacer le critère de dissémination dans le temps s'il est absent.
- Les traitements ont pour but 1) d'accélérer la récupération des symptômes des poussées ; 2) de limiter la fréquence des poussées et la progression de la maladie ; 3) d'améliorer les symptômes résiduels.

II. Épidémiologie et étiologie

- **B** Adulte jeune (20–40 ans), prédominance féminine (3 femmes pour 1 homme).
- Prévalence : 100 000 patients en France (1 personne/1 000). Gradient nord-sud : la SEP est plus fréquente quand on s'éloigne de l'Équateur (deux fois plus de SEP dans les pays scandinaves que méditerranéens).
- La SEP est une maladie multifactorielle :
 - facteurs génétiques : population caucasioïde, concordance 30 % chez les jumeaux monozygotes contre 2 à 3 % chez les hétérozygotes, gènes de susceptibilité (liés en particulier au groupe HLA) ;
 - facteurs d'environnement : infections virales (EBV), hygiène (une moindre exposition à certaines infections dans l'enfance pourrait augmenter le risque), parasitoses (effet protecteur), vitamine D (une carence est associée à une augmentation du risque de survenue de la maladie et peut-être à la sévérité de l'évolution), tabac (augmente le risque et aggrave l'évolution), exposition au tabac...

III. Physiopathologie

- Maladie *inflammatoire chronique du système nerveux central* (SNC). La gaine de *myéline* est la cible du système immunitaire *via* un clone lymphocytaire auto-réactif (c'est une maladie auto-immune à médiation cellulaire), mais il existe également une atteinte de l'axone (primitive et secondaire).
- Plaques de **démyélinisation focales disséminées dans la substance blanche** (principale zone myélinisée) du SNC (nerf optique, zones périventriculaires, corps calleux, cervelet, moelle épinière, etc.). Les symptômes cliniques des poussées sont liés à la localisation de la plaque, expliquant leur diversité. **Remyélinisation** possible par les oligodendrocytes, expliquant la récupération des poussées. Les mécanismes de la phase progressive associent une inflammation plus diffuse dans le SNC et une neuro-dégénérescence.

IV. Clinique

A. La présentation clinique

Elle est très variable, fonction de la localisation de la plaque. Elle peut être mono- ou pluri-symptomatique, la multiplicité des symptômes ne signifiant pas multiplicité des lésions.

1. Les deux événements de base

Les symptômes neurologiques s'installent le plus souvent (85 à 90 % des cas) de manière subaiguë, en quelques heures ou quelques jours, puis régressent, définissant la poussée; plus rarement, les symptômes sont insidieux d'emblée, s'aggravant sur plusieurs mois ou années (10 à 15 %).

a. La poussée

A Une poussée se définit comme l'apparition de nouveaux symptômes, la réapparition d'anciens symptômes ou l'aggravation de symptômes préexistants, s'installant de manière subaiguë en quelques heures à quelques jours, et récupérant de manière plus ou moins complète. Sa durée est au minimum de 24 heures. Une fatigue seule, ou des symptômes survenant dans un contexte de fièvre, ne sont pas considérés comme une poussée. Par définition, deux poussées doivent être séparées d'au moins 1 mois.

b. La progression

B La progression est définie comme l'aggravation continue, sur une période d'au moins 6 mois, de symptômes neurologiques. Une fois commencée, elle ne s'interrompt plus et est donc une cause majeure de handicap chez les patients atteints de SEP.

2. Formes cliniques

L'évolution globale de la SEP est polymorphe, reflet de l'interaction entre les poussées et la progression continue du handicap. Trois formes cliniques principales de SEP peuvent être définies en fonction de la combinaison de ces deux événements de base.

a. Forme rémittente-récurrente

La forme rémittente-récurrente est composée exclusivement de poussées qui peuvent laisser des séquelles, ces séquelles restant stables entre deux épisodes. Elle débute vers 30 ans en moyenne et représente 85 % des formes de début.

b. Forme secondairement progressive

La forme secondairement progressive est l'évolution naturelle tardive de la forme précédente, une phase de progression succédant à la phase rémittente. Elle peut toucher tous les patients initialement rémittents, après une période plus ou moins longue, de 15 à 20 ans en moyenne.

c. Forme primaire progressive

La forme primaire progressive ou progressive d'emblée, où la progression est présente dès le début, sans poussée, affecte 15 % des patients et débute en moyenne un peu plus tardivement, vers 40 ans. Elle se caractérise habituellement par une atteinte médullaire (limitation progressive du périmètre de marche par paraparésie spastique).

3. Les symptômes

A Les symptômes dépendent de la phase clinique.

a. Les poussées inaugurales

La première poussée de la maladie dans les formes rémittente-récurrente correspond le plus souvent à un des tableaux suivants :

- myélite partielle, caractérisée par des troubles sensitifs des membres, de topographie médullaire, parfois associés à des troubles moteurs et/ou sphinctériens. Les troubles sensitifs correspondent à des picotements, des fourmillements, des sensations d'hypoesthésie ou même d'anesthésie, des douleurs, des décharges, des sensations de striction ou d'étau, de ruissellement, de chaud, de froid. Le signe de Lhermitte est très évocateur : il s'agit d'une impression de décharge électrique très brève le long de la colonne vertébrale, parfois des membres, se déclenchant électivement à la flexion de la tête vers l'avant. Il reflète une démyélinisation des cordons postérieurs de la moelle cervicale ;
 - la lésion médullaire, ovale, mesurant moins de trois vertèbres de hauteur et occupant moins de la moitié de la largeur de la moelle en axial, est visualisable sur l'IRM médullaire ;
 - la *névrite optique rétrobulbaire* révèle la maladie dans un quart des cas. Baisse de l'acuité visuelle s'installant sur quelques heures à jours, associée à une douleur périorbitaire dans 80 % des cas, favorisée par la mobilisation du globe oculaire. Un scotome et une dyschromatopsie rouge-vert sont souvent retrouvés. Le fond d'œil est normal au début, mais dans 10 % des cas, il est le siège d'un œdème papillaire. Une décoloration de la papille peut être observée dans les semaines qui suivent l'épisode aigu. **B** La récupération de la fonction visuelle est complète dans 80 % des cas en 6 mois. Le phénomène d'Uhthoff se manifeste, après récupération de la névrite optique, par une baisse transitoire de quelques minutes de l'acuité visuelle, survenant à l'effort ou lors de l'augmentation de la température corporelle. **A** La névrite optique, notamment lors d'un premier épisode, est une urgence diagnostique. En effet, si dans la SEP le pronostic est en général bon, il ne faut pas méconnaître certains diagnostics différentiels dont le pronostic est beaucoup plus péjoratif (névrite optique de la neuromyérite optique par exemple, ou baisse d'acuité visuelle dans le cadre d'une hypertension intracrânienne). **B** Le bilan à réaliser en urgence comprend un examen ophtalmologique avec mesure de l'acuité visuelle (on évaluera la sévérité de l'atteinte visuelle), du champ visuel (on recherchera un scotome et son étendue), fond d'œil (on recherchera un œdème papillaire). Les potentiels évoqués visuels confirmeront dans un second temps la démyélinisation du nerf optique (allongement de la latence du P100) (figure 14.1). L'IRM des nerfs optiques peut également permettre de visualiser la lésion inflammatoire responsable de la baisse d'acuité visuelle (figure 14.2).
- A** Moins souvent le tableau initial correspond à un des tableaux suivants :
- atteinte du tronc cérébral (vertige par syndrome vestibulaire central ; diplopie par paralysie oculomotrice) ;
 - atteinte du cervelet (ataxie) ;

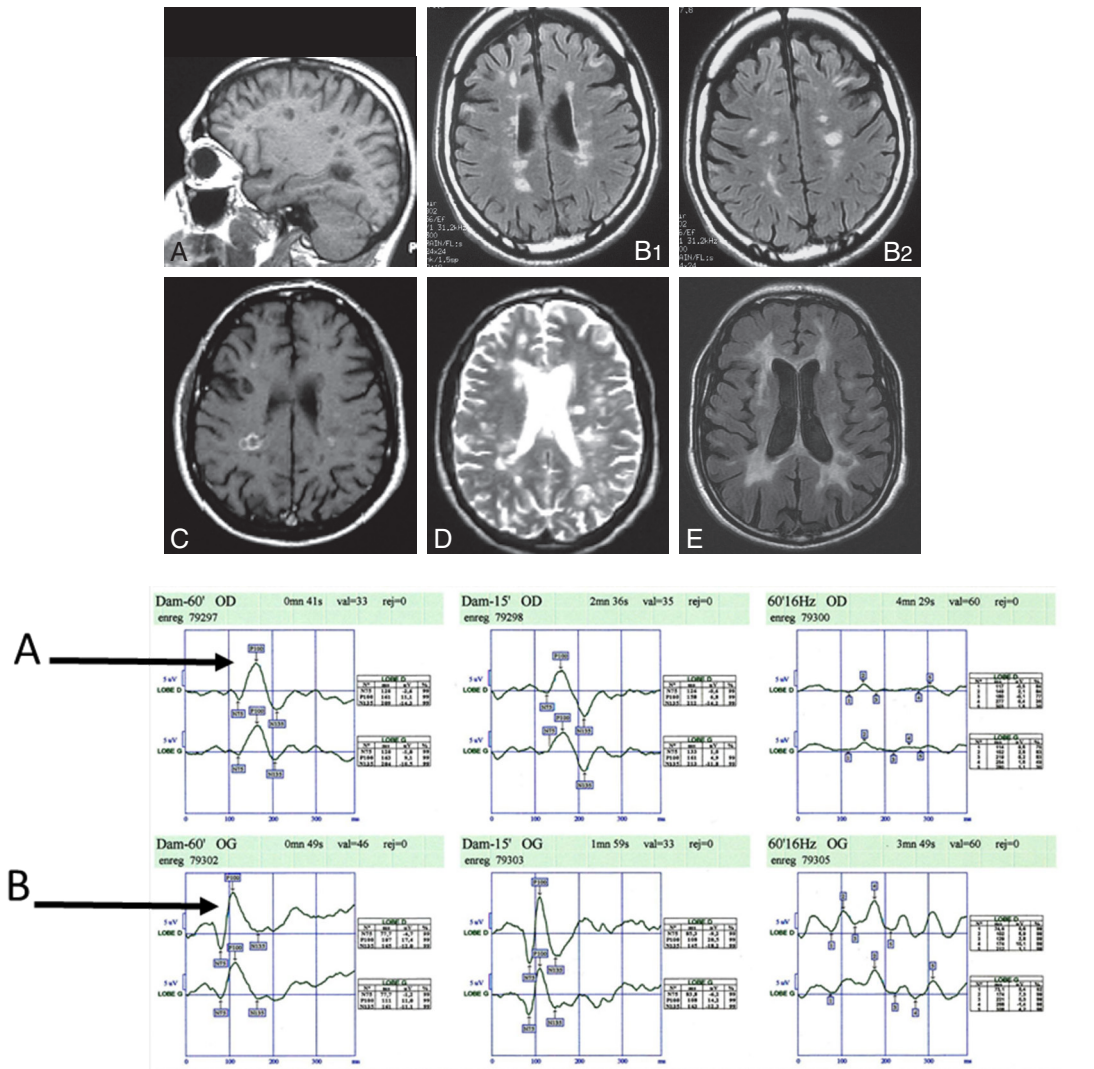


Fig. 14.1. **A** Potentiels évoqués visuels. Latence de l'onde P100 augmentée à droite (A) par rapport à la gauche (B).

(Source : auteur.)

- atteinte hémisphérique (atteinte sensitive et/motrice unilatérale);
- syndrome multifocal.

b. Les poussées ultérieures

Elles peuvent correspondre à n'importe lequel des tableaux décrits ci-dessus.

c. Les symptômes de la phase progressive

Ils sont dominés par les tableaux de paraparésies spastiques qui représentent le mode de début habituel des formes progressives primaires (troubles de la marche d'apparition insidieuse) mais des tableaux d'ataxies progressives sont possibles.

d. Les autres symptômes

Ils sont plus rares au tout début de la maladie, mais sont fréquents à la phase d'état : atteintes du tronc cérébral (ophtalmoplégie internucléaire, paralysie faciale centrale ou périphérique,

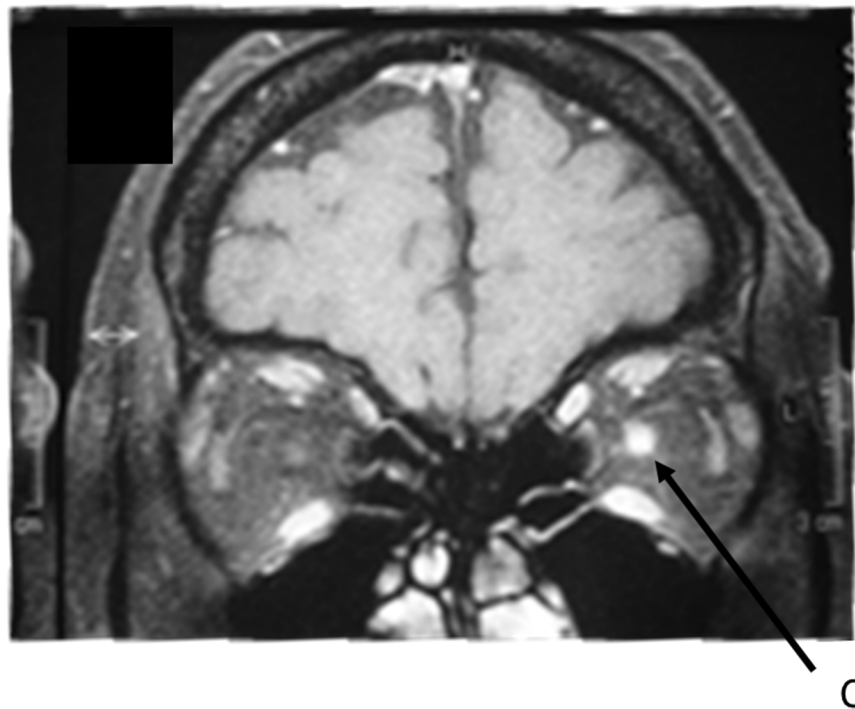


Fig. 14.2. **A** IRM cérébrale et orbitaire en coupe coronale T1 avec injection de gadolinium. Hypersignal du nerf optique gauche.

(Source : auteur.)

névralgie faciale, dysarthrie, troubles de déglutition), troubles sphinctériens (hyperactivité vésicale responsable d'impériosités mictionnelles, pollakiurie; hypertonie sphinctérienne responsable d'une dysurie), fatigue, troubles cognitifs, douleurs neuropathiques...

B. L'évolution

1. Le pronostic général

B On définit également aujourd'hui une maladie comme active s'il y a eu, au cours de l'année précédente, une poussée (activité clinique) et/ou de nouvelles lésions en séquences pondérées en T2 ou des lésions réhaussées par le gadolinium en séquences pondérées en T1 (activité radiologique).

Le pronostic global de la SEP est très variable, allant de formes bénignes ou paucisymptomatiques à des formes graves, entraînant rapidement un état grabataire et une dépendance complète. L'espérance de vie moyenne n'est en revanche que peu réduite. Avant l'ère des traitements, on considérait qu'un tiers des malades devrait un jour utiliser un fauteuil roulant, alors qu'un quart avait une évolution bénigne, compatible avec une vie personnelle et professionnelle quasi normale. Les autres patients, tout en restant autonomes, gardaient peu à peu des séquelles permanentes limitant leurs activités. L'évolution est moins souvent sévère depuis l'utilisation des thérapeutiques immunologiques.

Le pronostic est *imprévisible* pour un individu donné.

Quelques facteurs cliniques prédictifs d'évolution ont pu être mis en évidence. L'âge de début jeune, le mode rémittent, un long délai entre les deux premières poussées semblent plutôt de

meilleur pronostic. À l'opposé, les SEP débutant après 40 ans, plutôt de type primitivement progressif avec une atteinte motrice initiale, sont de mauvais pronostic. L'importance de la charge lésionnelle en IRM au début de la maladie est un facteur de mauvais pronostic.

C. Diagnostic

A Il n'existe pas de test permettant de faire le diagnostic de SEP. Celui-ci repose donc sur des critères, évoluant avec le temps et la meilleure connaissance de la maladie. Il reste cependant basé sur un faisceau d'arguments : dissémination des symptômes et/ou des lésions dans le temps et dans l'espace, inflammation du LCS, absence d'atteinte générale et absence de meilleure explication. La démarche diagnostique implique donc une phase d'élimination de diagnostics différentiels.

1. Diagnostic positif

- *La dissémination temporelle* des lésions se définit comme la succession d'épisodes neurologiques dans le temps (exemple : une névrite optique à un temps T puis un syndrome cérébelleux l'année suivante). Elle doit être recherchée systématiquement à l'interrogatoire. Elle peut être mise en évidence cliniquement (un intervalle minimal de 1 mois est requis de principe entre deux poussées) mais aussi à l'IRM, soit par l'apparition de nouvelles lésions sur des IRM successives, soit sur l'association de lésions prenant et ne prenant pas le contraste. Dans les formes progressives d'emblée, on considère par définition que le critère de dissémination dans le temps est rempli quand la maladie évolue et s'aggrave depuis plus d'un an.
- *La dissémination spatiale* des lésions correspond à l'atteinte de plusieurs zones du SNC. Elle peut être mise en évidence par les données cliniques (une névrite optique et un syndrome pyramidal ne peuvent pas être expliqués par une seule lésion) ou par les examens paracliniques, en particulier l'IRM.
- **B** Devant un tableau clinique évocateur, l'IRM est l'examen de prédilection pour confirmer la suspicion d'atteinte inflammatoire du système nerveux central et éliminer les diagnostics différentiels. L'IRM médullaire sera ainsi le premier examen proposé devant une myélite, l'IRM des nerfs optiques devant une suspicion de neuropathie optique.
- **A** La démarche diagnostique face à un malade suspect de SEP comporte donc cette quête de la dissémination spatiale et temporelle, cliniquement d'abord, mais aussi par l'intermédiaire des examens paracliniques qui accélèrent la procédure.
- **B** *L'IRM, encéphalique éventuellement complétée par une IRM médullaire*, est l'examen de choix pour le diagnostic de SEP (figures 14.3. et 14.4). Les lésions apparaissent sous la forme d'hypersignaux de la substance blanche sur les séquences pondérées en T2 (le liquide cérébrospinal – LCS – apparaît blanc lors de ces séquences) ou, de préférence, en T2/FLAIR (*fluid attenuation inversion recovery*) qui est une séquence T2 avec inversion du signal du LCS, qui apparaît en hyposignal, permettant une meilleure différenciation avec les lésions. Elles peuvent aussi apparaître, inconstamment, en hyposignal (« trous noirs ») sur les séquences en T1. Les lésions sont ovoïdes, de plus de 3 mm habituellement, localisées majoritairement dans la substance blanche périventriculaire, avec un grand axe perpendiculaire à l'axe des ventricules. Elles peuvent également être juxta-corticales (au contact du cortex, ne respectant pas les fibres en U), sous-tentorielles (dans le cervelet ou le tronc cérébral) ou médullaires. Les lésions récentes (en pratique moins de 1 mois) apparaissent en hypersignal T1 après injection de produit de contraste (gadolinium). Une IRM médullaire peut être réalisée si la symptomatologie initiale évoque cette localisation ou si le nombre et la localisation des hypersignaux cérébraux ne sont pas suffisants pour poser le diagnostic.
- Les critères les plus récents, ceux de McDonald (2017), autorisent le diagnostic de SEP devant un tableau clinique typique, dès la première poussée, à condition qu'il y ait une

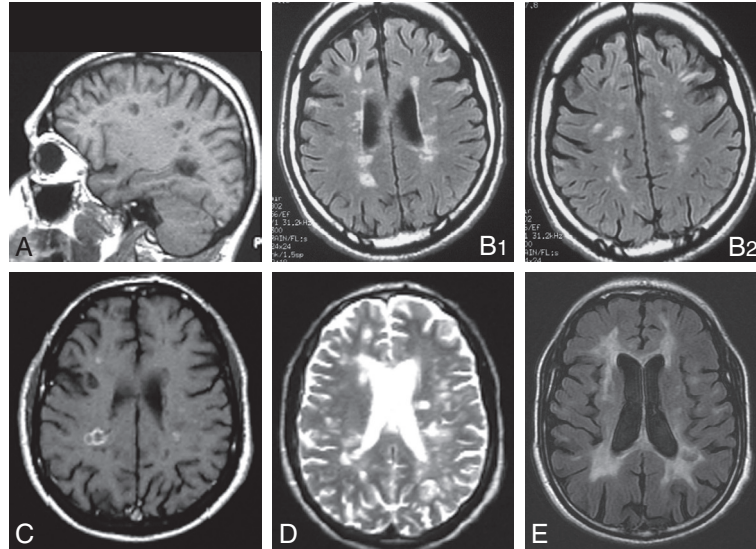


Fig. 14.3. **B** Imagerie cérébrale dans la sclérose en plaques.

- A. IRM en séquence T1 : « trous noirs » dans la substance blanche.
- B. IRM en séquence FLAIR : hypersignaux à prédominance périventriculaire.
- C. IRM en séquence T1 avec injection de gadolinium : lésions périventriculaires.
- D. IRM en séquence T2 : hypersignaux à prédominance périventriculaire.
- E. IRM en séquence FLAIR chez un patient ayant une maladie évoluée : hypersignaux confluents de la substance blanche associés à une atrophie corticale. (Source : CEN, 2019.)

dissémination spatiale (deux localisations différentes, soit cliniquement, soit dans deux des quatre zones stratégiques à l'IRM – périventriculaire, sous-tentorielle, juxta-corticale/corticale ou médullaire) et une dissémination temporelle (lésions d'âge différent objectivées par une prise de contraste pour certaines et pas pour d'autres). Dans le cas contraire, il faudra attendre une nouvelle poussée clinique ou de nouvelles lésions à l'IRM pour définir cette dissémination temporelle et/ou spatiale. En pratique, pour mettre cette nouvelle poussée en évidence précocement, on réalise souvent une nouvelle IRM environ 3 mois après l'IRM initiale. Ces critères de McDonald (2017) permettent aussi, pour affirmer le diagnostic plus précocement, de remplacer le critère de dissémination temporelle par la démonstration d'une inflammation du liquide cébrospinal (présence de bandes oligoclonales seulement).

- *L'analyse LCS* permet de mettre en évidence l'inflammation du SNC. Le LCS est considéré comme inflammatoire s'il existe des bandes oligoclonales en iso-électrofocalisation (plus de 90 % des SEP) et/ou un index IgG augmenté ($> 0,7$) correspondant à une sécrétion intrathécale d'IgG. C'est la mise en évidence de cette synthèse intrathécale qui contribue aux critères du diagnostic. Les autres éléments ont moins de valeur diagnostique mais ils doivent alerter sur des diagnostics différentiels quand leur valeur n'est pas dans les normes attendues : la protéinorachie n'est augmentée que dans 25 % des cas en restant inférieure à 1 g/L. La cytorachie, composée d'éléments mononucléés (surtout des lymphocytes et plasmocytes), est supérieure à 4 éléments/mm³ dans un tiers des cas, mais le plus souvent inférieure à 50 éléments/mm³. Il existe une élévation des gammaglobulines dans le LCS dans 70 % des cas, alors qu'elles sont normales dans le sang. Le LCS peut aussi être normal. L'examen du LCS n'est pas systématique si les critères diagnostiques sont déjà remplis, mais il aide aussi à éliminer des diagnostics différentiels.
- *Les potentiels évoqués (PE)* sont de moins en moins pratiqués. Ils ne sont réalisés que dans les cas cliniquement compatibles avec le diagnostic de SEP, mais à IRM ou LCS non



Fig. 14.4. B Imagerie médullaire dans la sclérose en plaques.

IRM en séquence T2 : multiples hypersignaux le long de la moelle cervico-dorsale (flèches). (Source : CEN, 2019.)

concluants ou bien lors d'un doute sur l'organicité des troubles. Ils permettent d'apporter un argument de dissémination dans l'espace quand il n'est pas présent mais ne rentrent pas en compte pour le diagnostic. Les PEV restent les plus utilisés compte tenu de la fréquence de la névrite optique.

Cependant aucun de ces examens ne constitue un marqueur spécifique de la maladie et leurs perturbations peuvent être retrouvées dans des maladies pouvant être confondues avec la SEP.

2. Diagnostic différentiel

Le principal diagnostic différentiel est représenté par les épisodes inflammatoires du SNC isolés sans dissémination spatiale et temporelle comme la névrite optique auto-immune idiopathique. On a également mis en évidence d'autres affections inflammatoires limitées au SNC, comme la neuromyéélite optique ou les maladies associées à des anticorps anti-MOG (Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein), où l'on retrouve des autoanticorps anti-système nerveux spécifiques. Chez l'enfant, l'encéphalite aiguë disséminée, maladie inflammatoire multifocale mais n'évoluant pas vers la chronicité, est un diagnostic différentiel.

Les maladies *inflammatoires* systémiques comme la sarcoïdose, la maladie de Behçet, le lupus érythémateux disséminé, la maladie de Gougerot-Sjögren, les artérites cérébrales, les infections à tropisme neurologique, les maladies *cérébrovasculaires* à attaques successives peuvent simuler une SEP rémittente. La recherche d'une altération de l'état général, d'une atteinte d'un autre organe que le SNC à l'interrogatoire ou à l'examen clinique général, la

présence d'un syndrome inflammatoire dans le sang, d'une méningite et/ou l'absence de bandes oligoclonales dans le LCS sont des arguments pour évoquer ces maladies.

Les atteintes neurologiques localisées, même si elles évoluent par poussées, doivent faire rechercher une *tumeur*, une malformation vasculaire ou une compression médullaire. La neuro-imagerie éliminera ces diagnostics.

V. Traitements

A. De la poussée

A Les *corticoïdes* à fortes doses permettent d'accélérer la récupération de la poussée. Ils sont prescrits en perfusion intraveineuse ou par voie orale à la dose de 1 g par jour pendant 3 jours (méthylprednisolone). Ils n'ont pas d'effet sur la prévention de nouvelles poussées. Leur utilisation n'est pas systématique si les symptômes ne sont pas gênants.

B. De fond

C Ils ont pour but de réduire la fréquence des poussées et de ralentir la progression du handicap.

Les traitements de fond agissent tous sur la réponse immune soit de façon *immunomodulatrice* (en modifiant l'équilibre de certains systèmes immunologiques comme le réseau des cytokines), soit de façon *immunosuppressive* (en interférant avec le cycle cellulaire des cellules immunocompétentes ou en modifiant la distribution de ces cellules dans l'organisme).

Ils sont classés en traitements de première ligne (chez les patients naïfs de tout traitement ou sans critères de sévérité particuliers) et indiqués dans les formes actives de la maladie (caractérisées par la survenue d'une poussée et/ou de nouvelles lésions à l'IRM) ou de deuxième ligne, indiqués soit en cas de maladie très active (au moins deux poussées sévères au cours de la dernière année chez un patient sans traitement de fond), soit en cas d'échec (persistance d'une activité clinique et/ou radiologique) d'un autre traitement bien conduit.

Il est recommandé de traiter précocement, dès le diagnostic, pour ne pas laisser les lésions inflammatoires et le handicap résiduel s'accumuler, et de surveiller l'efficacité du traitement (absence de poussée, d'accumulation du handicap, absence de nouvelles lésions sur une IRM annuelle) pour proposer, si besoin, un changement de traitement.

C. Symptomatiques

B Ils ont pour but de traiter les complications de la maladie, ce qui améliore la qualité de vie des malades. Ils représentent donc un complément essentiel des traitements précédents.

- *La spasticité* : peut être combattue par des antispastiques (baclofène ou dantrolène), à prescrire d'abord à faible dose pour éviter d'aggraver l'état moteur du malade par une hypotonie. Dans les spasticités sévères, les injections locales de toxine botulinique ou l'implantation d'une pompe intrarachidienne de baclofène peuvent être indiquées. La kinésithérapie permet de lutter contre l'hypertonie et les déformations.
- Les *troubles urinaires* doivent être dépistés et traités pour éviter une atteinte du haut appareil urinaire. En plus de l'interrogatoire, un bilan urodynamique et radiologique est souvent nécessaire. S'il existe une hyperactivité vésicale se traduisant par des urgences mictionnelles, les anticholinergiques sont utilisés. En cas de dysurie, les alphabloquants peuvent être prescrits. En cas de résidu post-mictionnel, la pratique d'autosondages

intermittents pluri-quotidiens doit être proposée aux malades, éventuellement associée dans un second temps à des injections intravésicales de toxine botulinique. Les infections urinaires symptomatiques seront traitées pour éviter les pyélonéphrites. Elles constituent de plus des épines irritatives pouvant aggraver la spasticité.

- Les *troubles sexuels*, en particulier de l'érection, peuvent être améliorés par une prise en charge médicamenteuse et par un suivi sexologique ou psychothérapique.
- Les *douleurs* peuvent être soulagées par des antalgiques classiques, des tricycliques ou certains antiépileptiques.
- La *fatigue* est difficile à combattre. Les médicaments antiasthéniques sont peu efficaces (amantadine, modafinil). L'activité physique adaptée est recommandée, notamment le reconditionnement physique à l'effort.
- Une prise en charge psychothérapique peut être nécessaire, car il existe souvent un *syndrome dépressif* associé. Des antidépresseurs peuvent être proposés en cas de besoin.

Pour en savoir plus

C L'annonce du diagnostic est un moment clé dans la maladie. Des consultations de post-annonce sont recommandées, au cours desquelles peuvent intervenir neurologue, psychologue, infirmière spécialisée, associations de patients.

L'éducation thérapeutique permet aux patients de mieux connaître leur maladie en général et les traitements en particulier.

Une prise en charge multidisciplinaire (kinésithérapie, rééducation fonctionnelle, soutien psychologique, ergothérapie, orthophonie, soins infirmiers, aide sociale, etc.) permet d'améliorer le quotidien des malades en limitant le retentissement de leur maladie.

De nombreuses régions françaises sont organisées en réseaux de soins ville-hôpital, où interviennent divers professionnels de santé. Il existe aussi dans chaque région un ou plusieurs centres experts pour la SEP (CRC-SEP). Ces différentes structures se coordonnent pour harmoniser et améliorer la prise en charge globale des patients SEP. Elles permettent également aux neurologues de discuter des orientations thérapeutiques lors de réunions de concertation.

Pour en savoir plus

Vaccins et SEP

C Il n'y a pas de contre-indication vaccinale du fait de la SEP (y compris pour le vaccin contre l'hépatite B). Il n'y a pas de lien démontré entre vaccination, déclenchement de la SEP et déclenchement des poussées (un risque minime ne peut être écarté par les études épidémiologiques).

Les vaccins vivants atténués sont contre-indiqués en cas de traitement immunosuppresseur. Les autres vaccins (inactivés, antigéniques) peuvent être réalisés quel que soit le traitement de fond, leur efficacité peut être un peu diminuée.

Il est recommandé de mettre à jour les vaccinations dès le diagnostic établi et avant la mise en route des traitements.

Chez les sujets sous traitement de fond immunosuppresseur, les recommandations vaccinales du Haut Conseil pour la santé publique pour les sujets immunodéprimés doivent être appliquées.

Pour en savoir plus

Grossesse et SEP

La grossesse d'une femme ayant une SEP est une grossesse normale, qui ne demande pas de suivi spécifique. La voie d'accouchement (voie basse ou césarienne) est une indication obstétricale, y compris en cas de déficit moteur important.

Le risque de poussées diminue au cours de la grossesse, mais 15 à 20 % des femmes font une poussée dans le premier trimestre suivant l'accouchement. Il n'y a pas d'impact de la grossesse sur le handicap à moyen ou long terme.

La poursuite ou l'arrêt des traitements doivent être discutés individuellement avant la conception. La décision tient compte des risques pour le fœtus à être exposé (tératogénicité) et des risques de voir évoluer la SEP chez la mère en cas d'arrêt.

Il n'y a pas de contre-indication à l'analgésie loco-régionale (péridurale, rachianesthésie) ni à l'anesthésie générale pour l'accouchement.

L'allaitement est possible, sous réserve de la prise de certains médicaments.

Points clés

- La SEP est une maladie inflammatoire démyélinisante chronique confinée au système nerveux central :
 - inflammation focale => plaques => poussées;
 - dégénérescence diffuse => atrophie => progression.
- Le diagnostic est un diagnostic de probabilité, reposant sur des critères variables basés sur quatre éléments fondamentaux : dissémination dans le temps / dissémination dans l'espace / inflammation localisée au SNC / pas d'autre explication.
- Les moyens diagnostiques pour mettre en évidence ces éléments sont : clinique / IRM / LCR (+/- PEV).
- Le traitement de la SEP repose sur plusieurs types de prises en charge complémentaires :
 - traitement de la poussée / traitement symptomatique / traitement de fond;
 - prise en charge multidisciplinaire et en réseau.

Item 105 – Épilepsies de l'enfant et de l'adulte

- I. Définitions
- II. Diagnostic positif des crises épileptiques
- III. Classification et diagnostic syndromique
- IV. Diagnostic étiologique
- V. Démarche diagnostique
- VI. Diagnostic de gravité : une urgence vitale, l'état de mal épileptique généralisé tonico-clonique
- VII. Principes thérapeutiques

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer les principales formes d'épilepsie de l'enfant et de l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence.
- Connaître les principes de la prise en charge.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définir la crise d'épilepsie et la maladie épileptique	
A	Définition	Connaître la définition d'un état de mal épileptique	
A	Définition	Connaître la classification syndromique des crises d'épilepsie et son intérêt pronostique	Crises généralisées/partielles, idiopathiques/lésionnelles
A	Définition	Définir une épilepsie idiopathique (génétique présumée), et connaître la classification étiologique des épilepsies	Épilepsie génétique, structurale, infectieuse, dysimmune et métabolique présumées ou avérées
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les principaux facteurs de risque de survenue d'une crise	
A	Étiologies	Connaître les principales causes d'épilepsies	Épilepsies lésionnelles et épilepsies non lésionnelles
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une crise épileptique tonico-clonique, de myoclonies, d'absences typiques, de quelques crises focales telles que les crises de la région centrale, les crises temporales internes	
A	Diagnostic positif	Connaître les diagnostics différentiels des crises d'épilepsie	Malaises, syncopes, AIT, etc.
A	Diagnostic positif	Identifier des convulsions fébriles et leur pronostic selon les critères de gravité	

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Prise en charge	Connaître la conduite à tenir en présence d'une crise généralisée tonico-clonique	Première crise dite « spontanée », nouvelle crise chez un épileptique connu, médicament, posologie
B	Prise en charge	Connaître les grands principes, traitement de l'état de mal convulsif	
A	Prise en charge	Connaître les principaux conseils concernant la vie quotidienne chez un patient épileptique	Conduite automobile, vie quotidienne, avenir professionnel, contraception, grossesse
A	Identifier une urgence	Connaître l'urgence vitale de la prise en charge d'un état de mal épileptique	
Enfant			
A	Diagnostic positif	Épilepsies de l'enfant : reconnaître le syndrome de West (spasmes infantiles) de l'enfant	Sémiologie des spasmes infantiles et conduite diagnostique EEG (hypersynergie) et recherche d'une régression psychomotrice, avis hospitalier pour bilan étiologique et prise en charge
A	Diagnostic positif	Épilepsies de l'enfant : reconnaître l'épilepsie-absence de l'enfant	Sémiologie de l'épilepsie-absence et conduite diagnostique EEG (hypersynergie) et recherche d'un impact scolaire, diagnostic différentiel avec épilepsie temporale

I. Définitions

- A** Distinguer les notions de crise d'épilepsie et de maladie épileptique.

A. Crise d'épilepsie

Survenue transitoire de signes et/ou de symptômes cliniques due à une activité neuronale cérébrale excessive et anormalement synchrone.

En pratique, ces signes ou symptômes cliniques peuvent comporter une altération de la conscience et/ou des signes moteurs et/ou des signes sensoriels et/ou des signes psychiques ou cognitifs, et/ou des signes neuro-végétatifs,

Pour comprendre

B Une crise épileptique est un phénomène dynamique, l'hyperactivité neuronale initiale (aussi appelée décharge critique) implique initialement un réseau de neurones plus ou moins étendu puis se propage en empruntant des voies de connexion cortico-corticale, cortico-sous-corticale. **A** La séquence de signes cliniques de la crise dépend du siège initial de la décharge, de la rapidité de la propagation et de sa trajectoire.

On distingue les *crises d'origine généralisée* des *crises d'origine focale*. Attention, les crises d'origine focale peuvent se propager et évoluer vers une crise secondairement généralisée. On parle de *crise focale secondairement généralisée* (figure 15.1).

B. Épilepsies

Maladies cérébrales chroniques caractérisée par :

- 1/ la survenue d'au moins une crise épileptique ;
- 2/ une prédisposition durable à générer des crises ;
- 3/ ainsi que par leurs conséquences neurobiologiques, neuropsychologiques, sociales et psychiatriques.

En pratique, cette prédisposition cérébrale durable à générer des crises est établie par :

- la survenue d'au moins deux crises épileptiques cliniquement avérées non provoquées espacées d'au moins 24 heures ;
- l'identification d'un syndrome épileptique ;

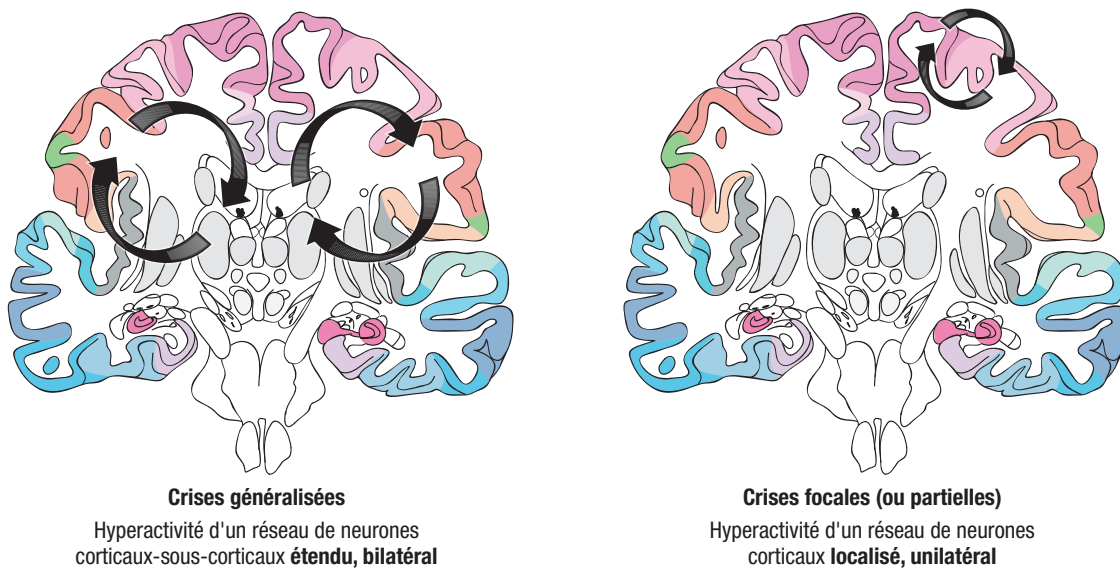


Fig. 15.1. **A** Définition physiopathologique des crises d'origine focale et des crises d'origine généralisée.

(Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat.)

- la survenue d'une crise épileptique cliniquement avérée non provoquée et un risque estimé de récurrence supérieur à 60 % dans les 10 ans, soit au moins un élément pathologique retrouvé :
 - présence d'anomalies paroxystiques à l'EEG,
 - lésion cérébrale préexistante épileptogène à l'imagerie,
 - trouble neurodéveloppemental préexistant.

Les épilepsies représentent un groupe hétérogène de maladies cérébrales chroniques qui peuvent débuter de la période néonatale jusqu'au grand âge, d'étiologies, de formes cliniques et de pronostics variables. Les épilepsies ont une prévalence de 0,5 à 1 % et une incidence de 0,5 pour 1000 habitants par an.

II. Diagnostic positif des crises épileptiques

A. Crises généralisées

1. Deux grandes catégories de signes cliniques sont habituelles dans les crises généralisées

- **A** Les **signes moteurs** : d'emblée bilatéraux et symétriques, ils peuvent être :
 - toniques : contractions musculaires segmentaires des agonistes et antagonistes, soutenues ;
 - cloniques : mouvements rythmiques soutenus résultant de secousses musculaires segmentaires répétitives et rythmiques ;
 - tonico-cloniques : succession dans le temps d'une phase tonique et d'une phase clonique ;
 - atoniques : interruption brève et soudaine du tonus de tout ou partie du corps ;
 - myocloniques : mouvement isolé ou en courte salve résultant d'une contraction musculaire isolée ou en courte salve.
- Les **troubles de conscience** : de durée variable, quelques secondes au cours d'une absence à quelques minutes en cas de crise tonico-clonique.

2. Classification des crises généralisées

L'identification des signes cliniques principaux permet de classer les crises généralisées :

- avec signes moteurs au premier plan : comme par exemple les crises tonico-cloniques, les crises myocloniques ;
- avec altération de la conscience au premier plan : comme par exemple les absences typiques

3. Présentation clinique de quelques crises généralisées

a. Crise généralisée tonico-clonique

Elle se déroule en trois phases successives.

- La **phase tonique** (20 à 30 secondes) comporte : une vocalisation, une abolition de la conscience, une contraction tonique soutenue axiale et des membres (d'abord en flexion puis en extension), une apnée avec cyanose, des troubles végétatifs importants (tachycardie, augmentation de la tension artérielle, mydriase, rougeur du visage, hypersécrétion bronchique et salivaire), morsure latérale de langue possible.

- La **phase clonique** (20 à 30 secondes) comporte : des secousses bilatérales, synchrones, intenses, s'espacant progressivement.
- La **phase résolutive (ou post-critique)** de quelques minutes qui comporte : une altération profonde de la conscience, une hypotonie généralisée avec possibilité d'une énurésie. La respiration reprend, ample, bruyante (stertor), gênée par l'hypersécrétion bronchique et salivaire. Il est important à ce stade de mettre le patient en position latérale de sécurité pour libérer les voies aériennes supérieures. Puis le patient présente des signes de réveil, progressif, marqué par une confusion et parfois une agitation. Le sujet ne garde aucun souvenir de la crise et de sa période post-critique. Il existe un décalage temporel entre les premiers signes de réveil objectivé par les témoins oculaires et les premiers souvenirs souvent plus tardifs rapportés par le patient (« premier souvenir dans l'ambulance ou au service d'accueil des urgences »). Enfin, la phase post-critique comporte souvent des céphalées, des courbatures, des douleurs en relation avec la morsure latérale de la langue, le traumatisme occasionné par la chute voire avec une luxation d'épaule ou un tassement vertébral survenus au cours de la phase tonique.

b. Crise myoclonique

Ce sont les seules crises généralisées sans trouble de la conscience : elles sont très brèves (< 1 seconde à quelques secondes) et comportent des secousses musculaires très brèves (< 200 ms), isolées ou répétées en courtes salves, en flexion-extension, avec lâchage ou projection de l'objet tenu (signe de la tasse de café) voire chute brutale si elles affectent les membres inférieurs. Elles sont spontanées ou provoquées par des stimulations, en particulier une stimulation lumineuse intermittente. Fréquentes immédiatement après le réveil, elles surviennent en pleine conscience (à distinguer des myoclonies physiologiques survenant à l'endormissement).

c. Absence typique

Les absences typiques comportent une rupture du contact complète, de début et fin brutales, avec arrêt de l'activité en cours, fixité voire plafonnement du regard pendant quelques secondes.

L'EEG au cours de l'absence typique se caractérise par une décharge paroxystique généralisée, bilatérale, symétrique et synchrone de pointes-ondes à 3 Hz, de début et fin brusques, de quelques secondes, interrompant une activité de fond normale. Cet aspect de l'EEG critique est pathognomonique des absences typiques.

B. Crises focales

Pour en savoir plus

Principe des corrélations anatomocliniques et classification des crises focales

 Les crises focales comportent des signes ou symptômes focaux qui traduisent la perturbation fonctionnelle des zones corticales impliquées par la décharge épileptique initiale et par sa propagation. L'analyse précise de la séquence temporelle des signes cliniques permet de localiser précisément l'origine des crises focales.

Début

Les signes subjectifs initiaux rapportés par le patient ont une grande valeur localisatrice : ils traduisent généralement une décharge limitée et renseignent de façon fiable sur la (les) région(s) corticale(s) initialement concernée(s). Ces signes subjectifs initiaux peuvent être absents si la décharge épileptique initiale intéresse d'emblée une région corticale très étendue avec un trouble de la conscience initial.

Pendant la crise

La séquence temporelle des signes cliniques varie selon la séquence d'implication des régions corticales par la décharge épileptique.

Après la crise

Les signes post-critiques témoignent de l'épuisement des régions corticales qui ont été impliquées par la décharge (hémiparésie controlatérale si implication du cortex moteur primaire par exemple, aphasie si implication des régions du langage, etc.).

En 2017, la Ligue internationale contre l'épilepsie a proposé de classer les crises selon la présence ou non d'un **trouble de la conscience et le signe clinique initial prédominant** :

- moteur (toniques ou atoniques, cloniques, myocloniques, spasmes, automatismes, hyperkinétiques);
- non moteur (sensoriel, émotionnel, cognitif, arrêt comportemental, dysautonomique).

Cette classification forcément simplificatrice est en constante évolution.

1. Phénoménologie clinique des crises temporelles internes

Elles comportent des sensations subjectives végétatives (sensation épigastrique ascendante, sensation de chaleur), émotionnelles (angoisse) et/ou mnésiques (illusion de déjà-vu, état de rêve), un trouble de la conscience qui est inconstant et secondaire, des automatismes oro-alimentaires de mâchonnement, des automatismes gestuels élémentaires à prédominance distale, répétitifs (émiettement, manipulation), une durée prolongée supérieure à une minute; les généralisations tonico-cloniques secondaires sont exceptionnelles sous traitement.

2. Phénoménologie clinique des crises de la région centrale

Elles comportent des paresthésies et/ou des clonies dont l'évolution traduit l'organisation somatotopique du cortex sensitif et moteur primaire, débutant typiquement au niveau de la main avec une progression ascendant le long du membre supérieur puis l'implication de la face (*marche brava-jacksonienne*).

En pratique

Valeur localisatrice de quelques signes rencontrés au cours des crises focales

- **A Signes moteurs élémentaires** (clonies unilatérales, myoclonies unilatérales) :
 - traduisent généralement une implication des régions motrices primaires contro-latérales (aussi appelées région centrale, et correspondant à la berge antérieure du sillon central);
 - ils ont alors une progression qui reflète l'organisation somatotopique du cortex moteur primaire (évolution ascendante le long du membre supérieur jusqu'à l'hémiface; on parle aussi de *marche Brava Jacksonienne*).
- **Signes sensitifs ou sensoriels** pouvant être des hallucinations (perceptions sans objet) ou des illusions (perceptions déformées), rapportées et critiquées par le patient, et pouvant concerner toutes les modalités sensorielles, par exemple la modalité :
 - somatosensitive : paresthésies avec progression reflétant l'organisation somatotopique du cortex somatosensitif primaire, controlatérales à la décharge, débutant au niveau de la main et d'évolution ascendante le long du membre supérieur jusqu'à l'hémiface. On parle également de « *marche brava-jacksonienne* »;
 - visuelle : les hallucinations visuelles élémentaires positives traduisent une implication du cortex visuel primaire dans le lobe occipital;
 - auditive : les hallucinations auditives élémentaires à type d'acouphènes (bourdonnement, sifflement, bruits rythmiques) traduisent une implication par la décharge épileptique du cortex auditif primaire (gyrus temporal supérieur) controlatéral.

- **Signes végétatifs**, troubles du rythme cardiaque, sensation de froid ou de chaleur, de soif, hypersalivation, sensation épigastrique ascendante ont une origine temporale interne ou insulaire
- **Signes cognitifs**, inconstants, mais peuvent avoir une valeur localisatrice :
 - état de rêve (réminiscence en pleine conscience), sensation de déjà-vu, de déjà-vécu rapportés par le patient ont une origine temporale interne (hippocampique);
 - les troubles phasiques paroxystiques reflètent une implication du lobe temporal de l'hémisphère dominant (gauche dans la majorité des cas).

III. Classification et diagnostic syndromique

A Un syndrome se définit comme une association non fortuite de signes élémentaires cliniques voire paracliniques. L'identification du syndrome épileptique permet en effet d'orienter la recherche étiologique, le choix du traitement antiépileptique, de formuler un pronostic évolutif de l'épilepsie et d'un éventuel handicap psychiatrique ou cognitif associé.

A. Principes de la classification syndromique

Les syndromes sont définis selon :

- l'âge de début des crises ;
- le(s) type(s) de crise(s) prédominant(s) ;
- l'EEG intercritique et critique ;
- l'examen neurologique et neuropsychologique intercritique (normal, ou signes de focalisation dans les formes focales, ou troubles du développement dans les encéphalopathies épileptiques) ;
- le pronostic.

Ils sont représentés dans la figure suivante selon trois axes ([figure 15.2](#)) : un axe centrifuge correspondant à l'âge de début, un axe vertical correspondant au type de crises (focales ou généralisées) et enfin un axe horizontal étiologique (idiopathique, c'est-à-dire d'origine présumée, ou non idiopathique, c'est-à-dire d'origine structurelle ou métabolique ou infectieuse ou dysimmune).

B. Quelques syndromes à connaître

1. Épilepsie-absence de l'enfant

- Appartient aux épilepsies généralisées d'origine génétique présumée (= idiopathique).
- Âge de début : autour de 6 ans.
- Type de crises prédominant : absences typiques (jusqu'à 100 par jour).
- Autres types de crises associés possibles : crises généralisées tonico-cloniques, rares et tardives dans l'évolution, myoclonies.
- Pronostic : pharmacosensible dans 80 % des cas ; possibilité d'arrêter le traitement après la puberté.
- EEG : décharges de pointes-ondes généralisées synchrones à 3 cycles/s, favorisées par l'hyperpnée ([figure 15.3](#)).

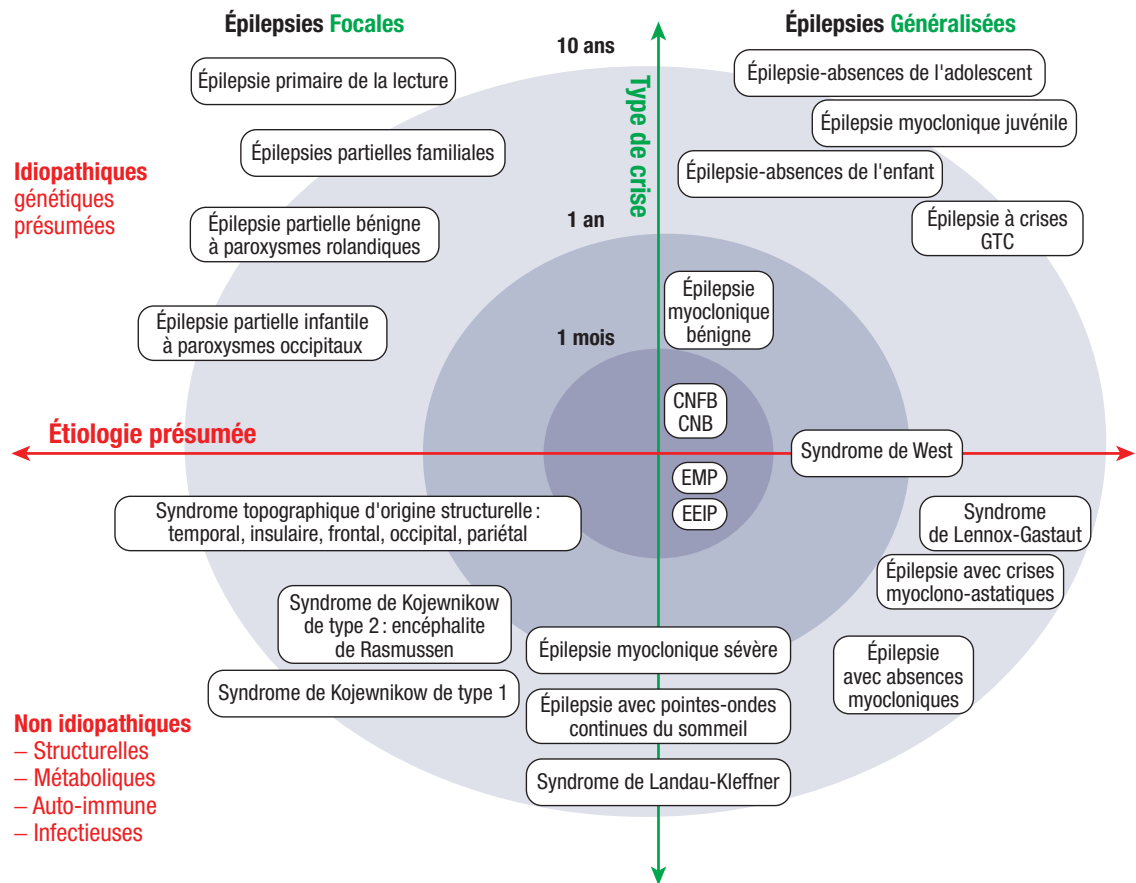


Fig. 15.2. A Classification des syndromes épileptiques selon l'étiologie, le type de crise et l'âge de début. CNB(F), convulsions néonatales bénignes (familiales); EMP, épilepsies myocloniques progressives; EEIP, encéphalopathie épileptique infantile précoce. (Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat, d'après S. Nguyen.)

2. Épilepsie myoclonique juvénile

- Appartient aux épilepsies généralisées d'origine génétique présumée (= idiopathique).
- Âge de début : adolescence.
- Type de crises prédominant : crises myocloniques matinales, souvent photosensibles.
- Autres types de crises associés possibles : crises généralisées tonico-cloniques, absences.
- Pronostic : pharmacosensibles dans 80 % des cas, mais pharmacodépendance à l'âge adulte (il est rarement possible d'arrêter le traitement antiépileptique).
- EEG : bouffées de polypointes-ondes généralisées synchrones, favorisées par la stimulation lumineuse intermittente (figure 15.4).

3. Épilepsie avec crises tonico-cloniques du réveil

- Appartient au groupe des épilepsies généralisées d'origine génétique présumée (= idiopathique).
- Âge de début : adolescence, adulte.
- Un seul type de crise : généralisée tonico-clonique, favorisée par le manque de sommeil, l'alcool.
- EEG : pointes-ondes et pointes généralisées.
- Pronostic : pharmacosensible dans 90 % des cas à condition que les règles d'hygiène concernant le sommeil et l'alcool soient bien respectées.

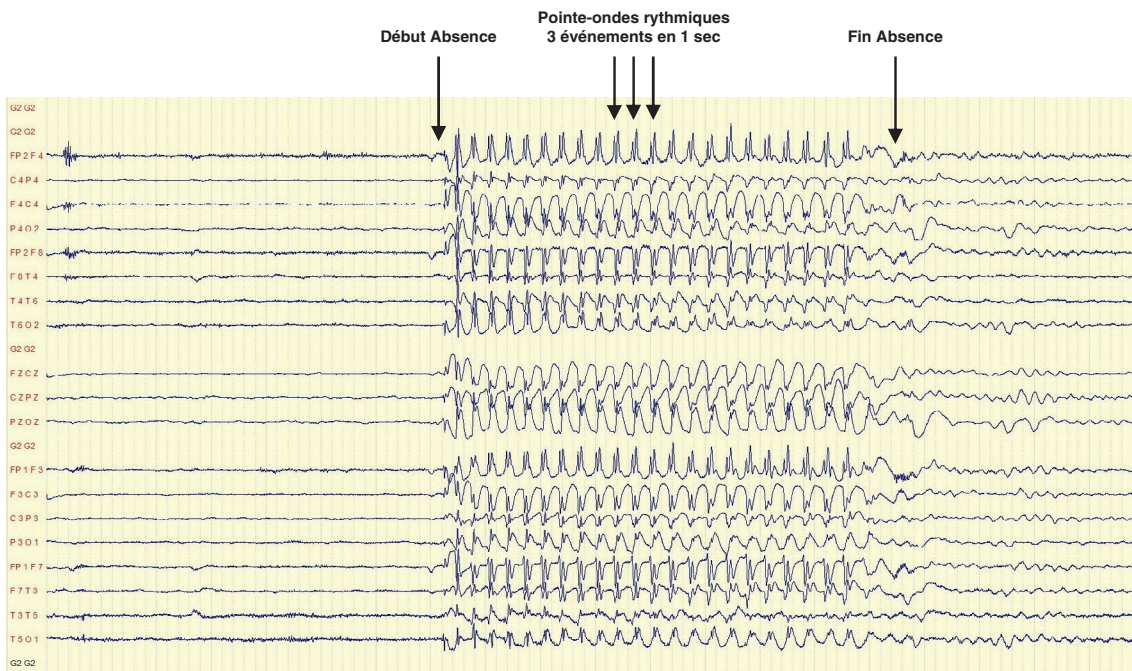


Fig. 15.3. A Décharge de pointes-ondes généralisées synchrones à 3 Hz au cours d'une absence typique. (Source : CEN, 2019.)

4. Syndrome de West

- Encéphalopathie épileptique liée à l'âge qui appartient aux groupes des épilepsies avec crises généralisées ou avec crises focales ou de début inconnu, et dont les étiologies peuvent également être diverses (génétique présumée, structurale...).
- Âge de début : 6 mois.
- Un type de crise prédominant, les spasmes en flexion.
- Défini par l'association avec une régression psychomotrice et une hypersarythmie à l'EEG.
- Pronostic variable mais avec un risque élevé de pharmacorésistance et de troubles permanents du développement.

5. Syndromes spéciaux : crise hyperthermique simple et crise hyperthermique compliquée

- Souvent d'origine génétique.
- Elles répondent à des critères diagnostiques très stricts.
- Âge de début après 1 an.
- Crise survenant dans un contexte de fièvre $>37,5^{\circ}\text{C}$, comportant des manifestations motrices symétriques, durant moins de 15 minutes, sans déficit post-critique, restant unique pour un épisode fébrile donné.
- Moins de trois épisodes au total.
- Si ces conditions sont remplies, il n'y a pas d'indication d'examen complémentaire, notamment pas d'EEG, et pas d'indication de traitement antiépileptique au long cours. La prévention se fait par un contrôle de l'hyperthermie.
- Lorsque l'un de ces critères n'est pas rempli, on parle de crises hyperthermiques compliquées, qui justifient alors un bilan étiologique et un traitement antiépileptique de fond.

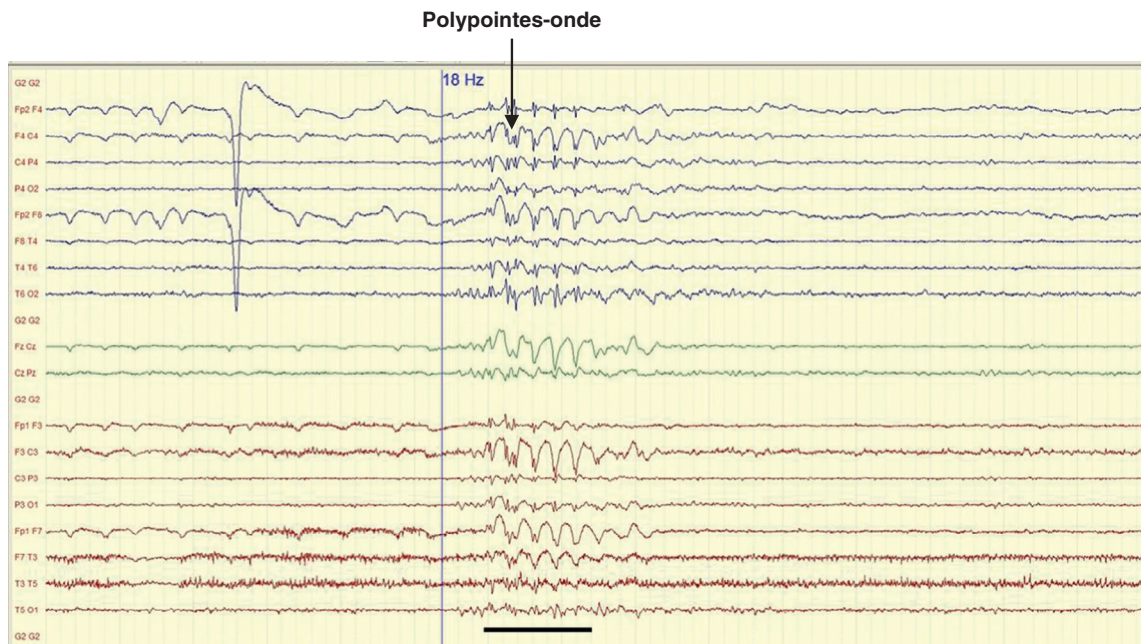


Fig. 15.4. A Brève bouffée de polypointes-ondes généralisées synchrones.

(Source : CEN, 2019.)

6. Épilepsie temporale médiale sur sclérose de l'hippocampe

- Antécédents de crises hyperthermiques compliquées.
- Âge de début des premières crises non fébriles : 5 à 15 ans.
- Types de crises prédominants : crises focales comportant des sensations subjectives végétatives (sensation épigastrique ascendante), émotionnelles (angoisse) et/ou mnésique (déjà-vu, état de rêve), un trouble de la conscience qui est secondaire, des automatismes de mâchonnement, des automatismes gestuels élémentaires (émiettement, manipulation), une durée prolongée supérieure à 1 minute; crise focale secondairement généralisée exceptionnelle sous traitement.
- Pronostic : mauvais, avec pharmacorésistance fréquente mais accessible alors à un traitement chirurgical qui permet la guérison dans 70 % des cas.
- IRM : aspect de sclérose hippocampique unilatérale ([figure 15.5](#)).

IV. Diagnostic étiologique

A Les crises épileptiques sont des symptômes. Les étapes diagnostiques comportant une description phénoménologique de la (les) crise(s) présentée(s) par le patient, l'identification du type de crise, l'identification du syndrome vont finalement orienter le diagnostic étiologique.

Les causes des épilepsies sont classées dans cinq grandes catégories qui ne sont pas exclusives les unes des autres :

- **causes génétiques** : 40 % des épilepsies, mais seules quelques-unes sont accessibles à un diagnostic génétique précis; les autres sont rapportées à une origine génétique présumée sur les données électrocliniques, l'histoire familiale et sont dites « génétiques présumées » (anciennement idiopathiques);

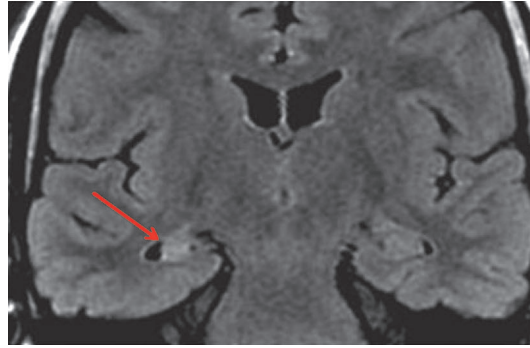


Fig. 15.5. A IRM cérébrale en coupe coronale et séquence FLAIR montrant une atrophie associée à une sclérose (hypersignal) de l'hippocampe droit (flèche rouge).

(Source : CEN, 2019.)

- **causes structurelles (lésionnelles)** : peuvent être congénitales (malformations corticales telles que les dysplasies corticales, les polymicrogyries, malformations vasculaires telles que les cavernomes) ou acquises (post-traumatique, tumorale, vasculaire);
- **causes inflammatoires ou dysimmunes** (encéphalites auto-immunes);
- **causes infectieuses** (post-méningitique, post-encéphalitique);
- **causes métaboliques** : peuvent être secondaires à une cause génétique (comme le syndrome de De Vivo) ou acquise.

Certaines étiologies peuvent parfois être classées dans plusieurs catégories. Par exemple, la sclérose tubéreuse de Bourneville, qui est une malformation cérébrale génétiquement déterminée, est classée à la fois dans la catégorie structurelle et dans la catégorie génétique.

À de rares exceptions près, il n'y a pas de correspondance stricte entre diagnostic syndromique et génétique : un même génotype peut correspondre à plusieurs phénotypes différents et l'inverse est vrai également.

Lorsque aucune cause n'est suspectée ou identifiée, l'étiologie est dite « inconnue ».

La [figure 15.6](#) synthétise le cadre de classification des épilepsies.

V. Démarche diagnostique

Différentes étapes sont nécessaires pour établir le diagnostic ([figure 15.7](#)).

A. Étape 1 – Diagnostic positif d'une crise d'épilepsie non symptomatique aiguë

Dans la démarche diagnostique positive d'une épilepsie, la première étape consiste en la confirmation de la nature épileptique du malaise initial et de son origine non provoquée. Est exclue de fait de ce chapitre la prise en charge des crises symptomatiques aiguës (crises sur lésion cérébrale aiguë, troubles métaboliques ou toxiques...). Cette première étape diagnostique est traitée dans le [chapitre 30](#), item 342. **B** Il ne faut pas confondre avec cette étiologie symptomatique aiguë d'éventuels facteurs précipitants de la crise initiale tels que la privation de sommeil, la stimulation lumineuse intermittente (qui témoigne alors d'une photosensibilité présente dans seulement 5 % des épilepsies).

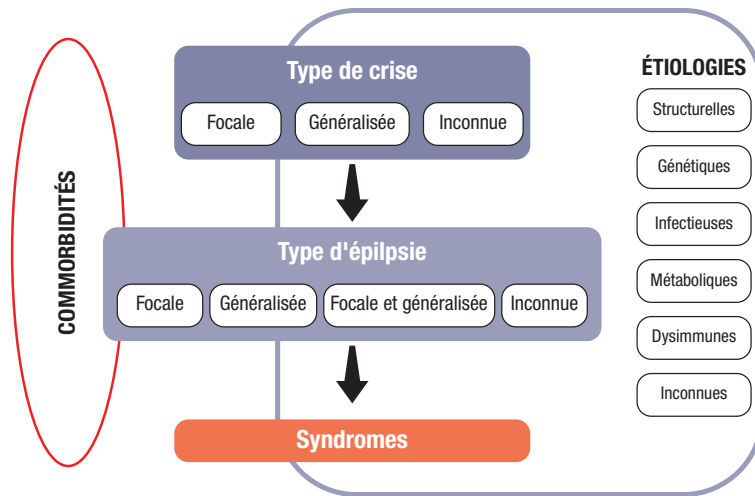


Fig. 15.6. A Principes de la classification des épilepsies.

(Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat.)

B. Étape 2 – Diagnostic différentiel d'une crise d'épilepsie

A Les erreurs diagnostiques sont fréquentes à cette étape. Les causes « mimant » une crise d'épilepsie sont fréquentes et parfois graves.

Devant une **suspicion de crise généralisée tonico-clonique**, principalement deux autres diagnostics peuvent être discutés :

- **les syncopes convulsivantes** : contexte particulier (effort, miction, toux, douleur...), signes lipothymiques associés, quelques secousses possibles répétées, mais reprise de conscience rapide, absence de confusion post-critique et d'amnésie critique. La perte d'urine et la morsure de langue (pointe classiquement) sont possibles ;
- **les crises non épileptiques psychogènes (CNEP)** : fréquent contexte psychologique avec traumatismes anciens (sévices corporels, sexuels, psychologiques...), symptomatologie critique polymorphe et très prolongée (mouvement de négation de la tête, balancement du bassin, pleurs, persistance des yeux clos, résistance à l'ouverture des yeux, activité motrice asynchrone et irrégulière...). Parfois les CNEP peuvent être difficiles à différencier au plan sémiologique d'une crise épileptique et seul l'enregistrement simultané vidéo-EEG permet le diagnostic (absence d'activité EEG épileptique durant la CNEP).

Devant une **suspicion de crise focale**, peuvent être discutés les diagnostics différentiels suivants :

- **aura migraineuse** : contexte de migraine le plus souvent connu, marche migraineuse plus progressive et plus longue qu'une crise épileptique : sur une période de 5 à 60 minutes, succession plus ou moins complète d'hallucinations visuelles à type de phosphènes puis troubles sensitifs à type de paresthésies latéralisées puis de troubles phasiques (manque du mot, paraphasies...). Les céphalées apparaissent en fin de séquence et peuvent alors persister plusieurs heures ;
- **accident ischémique transitoire** : fréquent contexte de facteurs de risque cardiovasculaire, déficit neurologique transitoire correspondant à un territoire vasculaire avec imagerie normale. La répétition d'un malaise de sémiologie stéréotypée doit remettre en cause ce diagnostic et faire évoquer une crise d'épilepsie ;
- **malaise hypoglycémique** : contexte de diabète, intoxication à l'insuline... ; des phénomènes déficitaires neurologiques jusqu'au coma peuvent être observés durant une hypoglycémie sévère. De manière associée sont constatés des phénomènes hyperadréner-

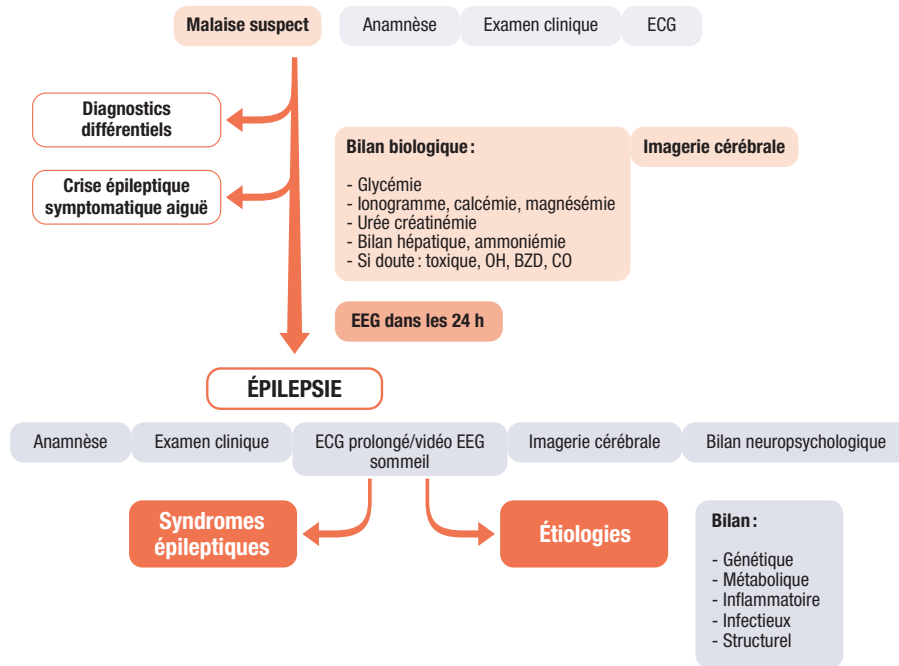


Fig. 15.7. A Étapes nécessaires au diagnostic positif d'une épilepsie.

(Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat.)

giques : agitation, tremblements, sueurs, tachycardie, hypertension. Le resucrage permet la correction de l'ensemble des troubles neurologiques et confirme le diagnostic.

C. Étape 3 – Diagnostic positif d'une épilepsie

Cette étape consiste à réunir les arguments en faveur de l'existence d'une *prédisposition cérébrale dure* à *générer des crises* (cf « I. Définitions ») associée à la crise épileptique initiale.

Elle va prendre en compte les facteurs de risque associés tels que l'existence d'une lésion cérébrale préexistante à l'imagerie, d'antécédents de retard du développement, d'un examen neurologique anormal, d'anomalies paroxystiques partielles ou généralisées à l'EEG. Un seul de ces éléments associé à une crise épileptique cliniquement avérée suffit à poser le diagnostic de maladie épileptique, le risque de récurrence de crise étant élevé (plus de 60 % en 10 ans).

Il convient donc de mener une enquête précise :

- **anamnèse** : recherche d'événements antérieurs suspects de crises passées inaperçues (par exemple, myoclonies, absences, pertes de connaissance itératives, épisodes de morsure de langue ou de perte d'urines nocturne...);
- **examen neurologique intercritique** : recherche de signes de focalisation, retard des acquisitions;
- **imagerie cérébrale** : la recherche d'une lésion épileptogène en dehors de syndromes d'origine génétique précis repose sur l'IRM encéphalique, qui est systématique. Elle peut être réalisée en différé si un scanner cérébral a déjà été réalisé lors de la prise en charge en aigu de la crise;
- **un EEG** : recherche des éléments paroxystiques épileptiques. Leur présence permet d'affirmer de façon rétrospective l'origine épileptique d'une crise suspectée cliniquement et constitue également un facteur pronostique de récurrence et un critère essentiel pour le diagnostic syndromique. Selon la typologie des crises, l'épilepsie sera définie comme focale, généralisée ou de forme inconnue (cf. *supra*).

D. Étape 4 – Diagnostic syndromique et étiologique

L'enquête étiologique et l'enquête syndromique s'effectuent de manière conjointe. Elles sont essentielles afin de guider le pronostic et la stratégie thérapeutique : certaines molécules peuvent aggraver des épilepsies de syndrome et/ou de cause spécifique (notamment génétiques et métaboliques).

Le **diagnostic étiologique** vise à rechercher les causes de l'épilepsie. Le diagnostic étiologique est guidé par le **diagnostic syndromique**. Un syndrome épileptique regroupe les épilepsies présentant un profil clinique, paraclinique, pronostique et de réponse thérapeutique identique mais pouvant être associées à des étiologies distinctes.

Les diagnostics étiologique et syndromique reposent avant tout sur :

- une **anamnèse** précise du patient et de son entourage afin de documenter les antécédents personnels et familiaux, l'histoire de la maladie épileptique :
 - personnels :
 - antécédents : souffrance fœtale aiguë à la naissance, crise convulsive fébrile dans l'enfance, notion de méningite ou d'encéphalite, traumatisme crânien sévère, retard des acquisitions psychomotrices, malformations congénitales, difficultés scolaires,
 - pathologies associées : surdité, pathologies auto-immunes, troubles psychiatriques...
 - histoire de l'épilepsie : âge au début des crises, évolution du type, de la fréquence et sémilogie des crises, essais thérapeutiques, évolution cognitive et psychiatrique parallèlement à celle de l'épilepsie,
 - familiaux : épilepsie, retard des acquisitions, malformations congénitales, pathologies neurologiques, pathologies auto-immunes...
- un **examen neurologique et général complet** : syndrome cérébelleux, syndrome pyramidal, déficit moteur focal, champ visuel, recherche d'une atteinte cutanée, trouble du langage, surdité...;
- une **IRM cérébrale** avec recherche d'une lésion épileptogène (par exemple, séquelles vasculaires ou traumatiques, malformation de développement cortical, sclérose hippocampique, cavernome...);
- un **enregistrement EEG, si besoin complété par un enregistrement vidéo-EEG prolongé avec sommeil** : identification des éléments paroxystiques intercritiques, parfois des crises électrocliniques au repos ou lors des manœuvres d'activation (hyperpnée, stimulation lumineuse intermittente). L'enregistrement vidéo-EEG, prolongé afin d'obtenir des enregistrements durant le sommeil, est plus sensible à la détection de paroxysmes EEG;
- un **bilan neuropsychologique** : recherche d'une atteinte cognitive spécifique associée à la symptomatologie des crises, comorbidité dépendant du diagnostic étiologique et syndromique.

Pour en savoir plus

C Un **bilan complémentaire** peut s'avérer nécessaire :

- étiologie auto-immune : analyse du LCS : cellules, protéinorachie, recherche de bandes oligoclonales, anticorps antineuronaux et antineuropiles; bilan sanguin auto-immun, TEP au FDG cérébrale;
- étiologie métabolique : à adapter selon les cas (glycorachie, lactates et pyruvate dans le LCS, etc.);
- enquête génétique : si des éléments de l'anamnèse clinique et paraclinique orientent vers cette hypothèse étiologique.

A La synthèse diagnostique initiale doit être réalisée par un spécialiste neurologue ou neuropédiatre.

VI. Diagnostic de gravité : une urgence vitale, l'état de mal épileptique généralisé tonico-clonique

L'état de mal épileptique se définit comme une « crise épileptique qui persiste suffisamment longtemps ou qui se répète à des intervalles suffisamment brefs pour créer une condition épileptique stable et durable⁶ ».

Ⓐ D'un point de vue opérationnel, il existe non pas un mais des états de mal épileptique qui se définissent comme des crises anormalement prolongées qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital ou fonctionnel du patient. La durée des crises étant variable selon le type de crise, la durée au-delà de laquelle le diagnostic d'état de mal épileptique est posé dépend du type de crise.

Le diagnostic est clinique et des mesures thérapeutiques **urgentes** s'imposent dès le diagnostic clinique posé car, s'il dure plus de 30 minutes, le pronostic vital et fonctionnel est engagé (hypotension artérielle et collapsus, hypoxie, rhabdomyolyse, atteinte multiviscérale, ischémie cérébrale).

En ce qui concerne les crises tonico-cloniques généralisées, un diagnostic d'état de mal épileptique est posé si les phases toniques et cloniques réunies durent plus de 5 minutes.

Pour les autres formes d'état de mal (non convulsives, d'expression confusionnelle), la durée au-delà de laquelle le diagnostic peut être posé est variable, entre 10 et 30 minutes. De même, la mise en jeu du pronostic vital et fonctionnel est retardée et le diagnostic plus difficile : dans ces cas, l'urgence est de faire un diagnostic précis (en évitant le surdiagnostic). Celui-ci repose sur une analyse clinique fine corrélée à la réalisation d'un EEG en urgence.

VII. Principes thérapeutiques

A. Conduite à tenir en présence d'une crise généralisée tonico-clonique

- Ⓐ Noter l'heure de début (afin de pouvoir en déterminer la durée qui conditionne le diagnostic de gravité de l'état de mal épileptique).
- Libérer les voies aériennes supérieures (ne pas introduire les doigts ou tout objet).
- Position latérale de sécurité (participe à libérer les voies aériennes supérieures, prévient une pneumopathie d'inhalation en cas de vomissements).
- En préhospitalier, s'il s'agit d'une crise habituelle chez un patient épileptique connu et traité, pas d'hospitalisation systématique. S'il s'agit d'une première crise, ou d'une crise inhabituelle, ou si la durée est supérieure à 5 minutes, appel du 15 pour prise en charge au service des accueils des urgences.
- Au SAU, pas de traitement antiépileptique systématique en l'absence d'état de mal épileptique.

⁶ Gastaut H., Poire R., Roger J., Lob H., « Les états de mal généralisés tonico-cloniques et les états de mal épileptiques », in H. Gastaut, J. Roger, H. Lob (éds.), *Les États de mal épileptiques*, Paris, Masson, 1967, p. 11-43.

B. Prise en soin médicamenteuse : indication d'un traitement antiépileptique de fond : est-il nécessaire d'introduire un traitement antiépileptique de fond ?

Il s'agit d'une question fondamentale. Un traitement antiépileptique ne doit pas être commencé de manière systématique devant toute première crise d'épilepsie.

Seuls les patients présentant un risque de récurrence élevé de crises à long terme doivent être traités. En l'absence de tels critères, il n'existe aucune indication de traitement antiépileptique même temporaire (par exemple, benzodiazépines).

Les patients pour lesquels une épilepsie a été diagnostiquée sont par définition à haut risque de récurrence. L'introduction de ce traitement doit cependant s'effectuer après une information claire et avec l'accord du patient. Ce dernier doit en comprendre les risques et bénéfices attendus.

C. Prise en charge médicamenteuse de l'état de mal épileptique

B L'état de mal épileptique est la seule indication d'un traitement antiépileptique urgent de la crise. Seul l'état de mal épileptique convulsif (généralisé tonico-clonique) a fait l'objet de recommandations d'experts (Société de réanimation de langue française et Société française de médecine d'urgence), actualisées en 2018.

Les principes de la prise en charge médicamenteuse sont résumés dans la [figure 15.8](#).

1. En cas d'intervention avant 30 minutes

- Première ligne de traitement** : benzodiazépine en intraveineuse lente (clonazépam 1 mg), répété une fois si échec au bout de 5 minutes.
- Deuxième ligne de traitement** : en cas d'échec 5 minutes après la deuxième injection de benzodiazépine, antiépileptique d'action prolongée en IV à la seringue électrique : fosphénytoïne (Prodilantin®) 20 mg/kg d'équivalent phénytoïne ou phénobarbital (Gardénal®) 15 mg/kg,

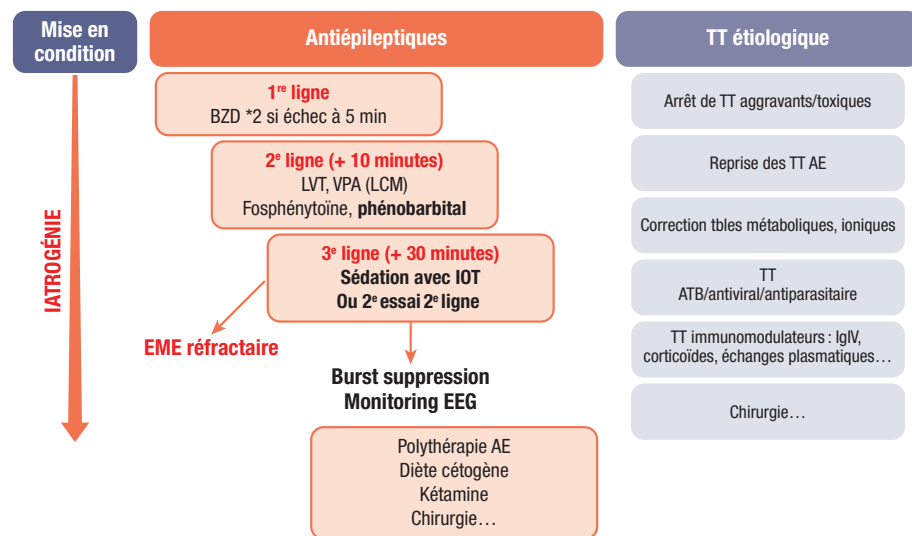


Fig. 15.8. B Prise en charge médicamenteuse de l'état de mal épileptique.

AE, antiépileptiques; EME, état de mal épileptique; LVT, lévétiracétam; VPA, acide valproïque; LCM, lacosamide; IOT, intubation orotrachéale; TT, traitement. (Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat.)

ou lévétiracétam 30–60 mg/kg < 4 g, acide valproïque 40 mg/kg et < 3 g, en IV, lacosamide 200 mg de dose de charge.

3. *Troisième ligne de traitement* : si persistance de l'état de mal 30 minutes après l'administration de la deuxième ligne, sédation (propofol ou midazolam ou thiopental) avec intubation orotrachéale. Cette situation correspond à l'état de mal épileptique réfractaire.

Toutefois, si l'intubation orotrachéale apparaît déraisonnable (limitation thérapeutique) ou s'il s'agit d'un patient ayant une épilepsie connue et que l'état de mal épileptique évolue depuis moins de 60 minutes, ou chez l'enfant, il est possible de retarder le coma thérapeutique et d'avoir recours à un autre antiépileptique de deuxième ligne en cas d'état de mal réfractaire.

2. En cas d'intervention après 30 minutes

Benzodiazépine et antiépileptique d'action prolongée en IV de deuxième ligne.

3. Dans tous les cas

- Mise en condition du patient (libération des voies aériennes supérieures, oxygénothérapie, voie veineuse périphérique, surveillance en soins continus voire en réanimation médicale (SaO₂, FC, FR, TA, glycémie, ionogramme sanguin, pH).
- Traitement étiologique.
- Mise en place rapide d'un traitement antiépileptique de relais de la dose de charge.

D. Prise en charge non médicamenteuse chronique : informations à donner aux patients

A De manière toute aussi importante que le traitement médicamenteux, la prise en soin d'un patient épileptique repose sur une éducation complète. L'observance, la tolérance et l'efficacité thérapeutique dépendent principalement de la qualité de cette information.

Plusieurs points devront être abordés au cours des premières consultations (cf. encadré ci-dessous).

Informations aux patients

Conseils sur l'observance thérapeutique

- Importance d'être régulier dans les prises de son traitement antiépileptique. Les troubles de l'observance sont l'une des principales causes de la persistance des crises sous traitement. Cette observance sera facilitée si le choix de la molécule est adapté au rythme de vie du patient et à sa tolérance attendue.
- Prévenir du danger d'état de mal épileptique en cas d'un arrêt intempestif des médicaments antiépileptiques.

Règles hygiéno-diététiques

- Favoriser un sommeil régulier.
- Éviter ou limiter les facteurs favorisant des crises :
 - dette de sommeil ;
 - exposition prolongée aux écrans et jeux vidéo dans les épilepsies généralisées d'origine génétique photosensibles (5 % des épilepsies) ;
 - aliments ou drogues proconvulsivantes (cocaïne, héroïne, cannabis non appauvri en THC, prise d'alcool importante ou sevrage brutal, sevrage en benzodiazépines) ; éviter l'excès d'excitants tels que le café, thé, Coca-Cola non décaféiné ;
 - certaines plantes à éviter, notamment sous forme d'huiles essentielles (sauge, thym, eucalyptus...) ou sous forme de gélule (millepertuis).

Risques domestiques

Prévenir le risque de traumatisme lors des crises : mobilier sans arêtes, literie basse, système limitant la température de l'eau chaude, protection des plaques de cuisson, éviter les bains non supervisés.

Permis de conduire

La législation en vigueur dépend de l'arrêté du 18 décembre 2015. La décision d'aptitude sera prise par un médecin agréé figurant sur la liste de la préfecture, s'appuyant sur le certificat médical fourni par le neurologue traitant.

Dans le cadre d'une épilepsie nouvellement diagnostiquée, un délai d'un an sans crise est nécessaire avant d'accorder une première aptitude pour le permis B. Il est nécessaire d'expliquer au patient qu'en dehors de toute validation préfectorale, la conduite automobile est interdite. Cette démarche doit être effectuée par le patient lui-même, le médecin étant tenu de l'informer de la législation.

Pour le permis poids lourd et de véhicule de transport en commun, la conduite n'est autorisée qu'après 10 ans de guérison sans récurrence et sans aucun traitement.

Loisirs

- Activités proscrites : plongée sous-marine, escalade sans sécurité, tir sportif, saut en parachute.
- Activités à éviter en l'absence de contrôle de la maladie : baignade sans surveillance, équitation...
- En cas de photosensibilité, limiter les jeux vidéo, écrans d'ordinateur, l'usage de tablette et téléphone dans le noir ; le séjour en boîte de nuit avec lumière stroboscopique est à éviter. Des lunettes de soleil polarisantes peuvent être prescrites si la photosensibilité est handicapante.

Scolarité

La scolarité doit être maintenue en milieu normal autant que possible. Un aménagement peut être proposé avec l'accord d'un tiers-temps pour les examens, l'aide d'une auxiliaire de vie scolaire. L'établissement d'un PAI (projet d'accueil individualisé) facilite cette insertion scolaire. Une scolarité adaptée peut être envisagée selon la sévérité de la maladie et des comorbidités.

Activités professionnelles

Certaines activités professionnelles sont interdites aux personnes épileptiques même en cas de maladie bien contrôlée : emploi nécessitant un port d'armes (militaire, policier, gardien de prison...), chauffeur professionnel (conducteur de poids lourds, de bus, d'ambulance...), surveillant de baignade, profession du bâtiment (charpentier zingueur...). Dans ce cadre, une reconversion professionnelle doit être envisagée le plus tôt possible.

Dans les autres cas, les situations sont variables et l'interlocuteur privilégié est le médecin du travail. Il faut encourager le patient à contacter ce dernier afin qu'un aménagement de poste puisse être effectué. En cas d'inaptitude professionnelle, une demande de reconnaissance en qualité de travailleur handicapé (RQTH) doit être instruite.

Contraception

Les traitements antiépileptiques inducteurs enzymatiques (tels que la carbamazépine par exemple) réduisent l'efficacité des œstroprogestatifs (oraux, en anneaux, patches). Une alternative par dispositif intra-utérin au lévonorgestrel ou au cuivre stérilet, méthodes de barrière, doit être proposée.

La prise d'une contraception orale par œstroprogestatifs peut conduire à une baisse d'efficacité de la lamotrigine. Il convient d'être prudent devant cette association et d'en avertir le neurologue traitant.

Grossesse

Toutes les femmes en âge de procréer, même en dehors d'un désir de grossesse imminent, doivent recevoir une information complète. La grossesse est un événement qui conduit à des changements divers pouvant être responsables d'une aggravation de l'épilepsie. La grossesse est un événement à préparer avec le neurologue traitant.

Il est essentiel d'assurer un équilibre optimisé des crises avant d'envisager une grossesse selon les règles suivantes :

- limiter le nombre de molécules antiépileptiques ;
- posologie minimale efficace si possible avec fractionnement des doses ;
- choisir une molécule antiépileptique efficace présentant le plus faible risque tératogène ;
- prescrire de l'acide folique 3 mois avant la conception et durant le premier trimestre de grossesse, afin de compenser les risques malformatifs du tube neural.

Une surveillance échographique régulière devra être réalisée afin de dépister toute malformation à la fin du premier trimestre et durant l'ensemble de la grossesse.

Points clés

- Les épilepsies sont des affections cérébrales chroniques très fréquentes (prévalence : 1 %).
- Il n'y a pas une, mais des épilepsies qui sont des syndromes électrocliniques de pronostic et de traitement différents.
- Une épilepsie peut être aggravée par un antiépileptique non adapté.
- L'identification du type clinique de crise épileptique est l'étape initiale du diagnostic positif.
- Les crises épileptiques diffèrent selon leur origine topographique sur le cortex cérébral.
- L'EEG est le seul examen complémentaire contribuant au diagnostic positif de crise épileptique.
- L'enquête étiologique dépend de l'orientation syndromique et des explorations neuroradiologiques, principalement l'IRM encéphalique.
- Le traitement ne se résume pas à supprimer les crises. Il repose sur une information adaptée et sur des médicaments antiépileptiques prescrits selon des règles précises.
- Le traitement médical contrôle environ 70 % des épilepsies.
- Les formes pharmacorésistantes peuvent répondre à un traitement chirurgical.
- Les états de mal épileptiques sont des urgences médicales.

Pour en savoir plus

 *Prise en charge des états de mal épileptiques en préhospitalier, en structure d'urgence et en réanimation dans les 48 premières heures, Société de réanimation de langue française et Société française de médecin d'urgence, Recommandations formalisées d'experts, 2018.*



https://www.srlf.org/wp-content/uploads/2018/06/22062018_RFE-Etat-de-mal-%C3%A9pileptique-SRLF-SFMU.pdf

Item 106 – Maladie de Parkinson

- I. Pour comprendre
- II. Conditions générales du diagnostic de maladie de Parkinson
- III. Maladie de Parkinson
- IV. Syndromes parkinsoniens

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une maladie de Parkinson.
- Connaître les médicaments susceptibles d'induire un syndrome parkinsonien.
- Décrire les principes de la prise en charge.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Connaître les symptômes qui peuvent inaugurer une maladie de Parkinson	Signes moteurs et non moteurs
A	Diagnostic positif	Décrire les signes cliniques d'une maladie de Parkinson	Triade parkinsonienne
B	Éléments physiopathologiques	Connaître le processus physiopathologique de la maladie de Parkinson	Description du processus dégénératif, le corps de Lewy
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques dont l'association à un syndrome parkinsonien va à l'encontre du diagnostic de maladie de Parkinson	Les drapeaux rouges
B	Diagnostic positif	Connaître les manifestations de la phase des complications motrices	Fluctuations motrices et dyskinésies
B	Diagnostic positif	Énoncer les manifestations de la phase de déclin moteur	
B	Diagnostic positif	Connaître les manifestations de la phase de déclin cognitif et comportemental	
B	Prise en charge	Connaître les différentes classes de médicaments antiparkinsoniens	Dopathérapie, agonistes dopaminergiques, inhibiteurs enzymatiques
B	Prise en charge	Connaître les thérapeutiques non médicamenteuses et l'importance de la kinésithérapie	Kinésithérapie, orthophonie
B	Prise en charge	Connaître les principes du traitement à la phase initiale de la maladie	

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Prise en charge	Connaître les médicaments susceptibles d'induire un syndrome parkinsonien	Principalement les neuroleptiques (identifiés ou masqués), voir Vidal
A	Contenu multimédia	Chez un patient réel ou sur un cas vidéo, définir les éléments qui orientent vers le diagnostic de maladie de Parkinson	

I. Pour comprendre

- **A** La maladie de Parkinson est la cause la plus fréquente de syndrome parkinsonien, définie par l'association d'une bradykinésie (ralentissement à l'exécution d'un mouvement et décrétement de la vitesse), associée potentiellement à une réduction d'amplitude – hypokinésie – et à un défaut d'initiation – akinésie –, avec au moins une rigidité dite plastique ou un tremblement de repos. Un élément clé du diagnostic est l'absence d'autres signes que le syndrome parkinsonien (drapeaux rouges), la réponse positive et prolongée des signes moteurs au traitement dopaminergique et la survenue de dyskinésies induites par la lévodopa. Le terme akinésie est aussi utilisé pour indiquer l'absence de mouvement.
- L'existence d'un syndrome parkinsonien témoigne d'un déficit dopaminergique.
- Le déficit dopaminergique peut être la conséquence d'un processus neurodégénératif (maladie de Parkinson) mais aussi d'une impossibilité de la dopamine d'exercer son action (les neuroleptiques « bloquent » les récepteurs dopaminergiques).

II. Conditions générales du diagnostic de maladie de Parkinson

Le diagnostic de maladie de Parkinson est clinique et ne justifie aucun examen complémentaire en cas de présentation typique.

La réalisation d'examens complémentaires (IRM cérébrale, par exemple) est indiquée en cas d'atypie clinique (*signes d'alerte* ou « drapeaux rouges ») faisant douter du diagnostic de maladie de Parkinson.

III. Maladie de Parkinson

Pour en savoir plus

Épidémiologie de la maladie de Parkinson

- **C** Prévalence de 2,5 pour 1 000 habitants dans la population générale.
- La prévalence et l'incidence augmentent progressivement avec l'âge jusqu'à 80 ans.
- Les hommes sont atteints environ 1,5 fois plus souvent que les femmes.
- Débute en général dans la sixième décennie, mais peut survenir à tout âge (10 % avant 40 ans).
- Deuxième cause de handicap moteur chez le sujet âgé.

A. Éléments physiopathologiques

- **B** Perte progressive des neurones dopaminergiques de la voie nigro-striatale.
- Perte de 50 à 60 % des neurones nécessaire avant la survenue des signes moteurs de la triade parkinsonienne.
- Le processus neurodégénératif dépasse la voie nigro-striatale, expliquant la survenue d'autres signes moteurs (les signes axiaux, par exemple) et non moteurs (les troubles cognitifs, par exemple) résistant au traitement dopaminergique.
- Présence de corps de Lewy (inclusions intraneuronales contenant des agrégats anormaux d'alpha-synucléine) (figure 16.1).
- Étiologie inconnue, mais plusieurs facteurs génétiques et environnementaux sont identifiés.
- L'âge est le facteur de risque principal. À un moindre degré, des études épidémiologiques ont mis en évidence un risque plus élevé chez des sujets exposés aux pesticides. Plusieurs mutations de transmission autosomique récessive et autosomique dominante ont été

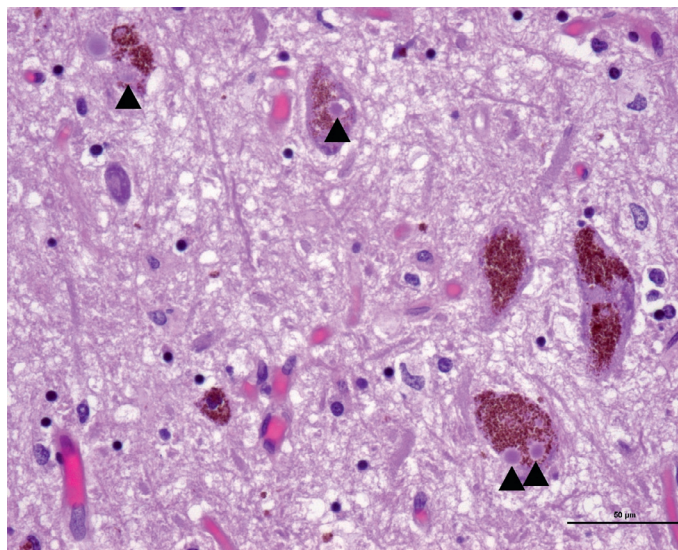


Fig. 16.1. **B** Plusieurs corps de Lewy (flèches noires) sont observés dans des neurones dopaminergiques de la substance noire compacte chez ce patient atteint d'une maladie de Parkinson.

(Source : CEN, 2019.)

identifiées. Ces mutations comptent pour environ 15 % des patients atteints de maladie de Parkinson (50 % des patients avec un début de maladie avant 40 ans).

B. Symptomatologie initiale

1. Triade parkinsonienne

A La manifestation des signes de la *triade parkinsonienne* est *unilatérale ou asymétrique*. L'asymétrie persiste tout au long de la maladie.

a. Tremblement de repos

(Vidéos 16.1 et 16.2)

- Présent au repos et disparaissant lors du mouvement.
- Lent (4–6 Hz).
- Touchant les membres, les lèvres ou le menton.
- Unilatéral ou asymétrique.
- Aggravé par les émotions et le calcul mental.

Le tremblement de repos est pathognomonique, mais pas obligatoire pour le diagnostic (absence chez un tiers des patients). Il peut être présent dans d'autres syndromes parkinsoniens, en particulier iatrogènes.

b. Rigidité de type plastique

(Vidéo 16.3)

Mode de révélation

Raideur des extrémités ou de la nuque.

À l'examen

Résistance constante à la mobilisation passive, cède par à-coups, phénomène de roue dentée, sensibilisation par la manœuvre de Froment.

c. Akinésie/bradykinésie/hypokinésie

(Vidéo 16.4)

Pour la bradykinésie, voir la définition ci-dessus. L'akinésie est définie par un ralentissement à l'initiation d'un mouvement et l'hypokinésie par une diminution de l'amplitude d'un mouvement.

Mode de révélation

Gêne à l'écriture (réduction de la taille des lettres, ou micrographie), à la réalisation des activités de la vie quotidienne (se raser, couper la viande...), troubles de la marche.

À l'examen

Hypomimie, ralentissement des gestes alternatifs rapides (opposition pouce-index, battre la mesure avec le pied), perte du ballant du bras avec, parfois, une lenteur de la marche (à petits pas), pauvreté de mouvements spontanés (clignement des yeux...), voix monocorde et monotone.

2. Autres signes révélateurs

- En l'absence de tremblement de repos, le *syndrome akinéto-rigide* peut prendre des aspects trompeurs rhumatologiques (raideur d'un membre, périarthrite scapulo-humérale

fréquente dans la maladie de Parkinson) ou neuropsychiques (ralentissement évoquant une dépression).

- D'autres formes de début ont été rapportées plus récemment sous forme d'un déficit de l'odorat par atteinte du noyau du nerf olfactif ou de troubles du comportement en sommeil paradoxal (il s'agit de véritables rêves animés et/ou cauchemars qui peuvent être responsables d'actes auto- ou hétéro-agressifs). Ces symptômes, ainsi que la constipation, peuvent précéder les troubles moteurs de plusieurs années.

C. Signes non moteurs

B Les signes non moteurs sont fréquents dans la maladie de Parkinson, notamment dans les stades avancés; la prise en charge doit en tenir compte. Ces signes peuvent, comme les troubles moteurs, être fluctuants :

- troubles cognitifs (syndrome dysexécutif, d'une atteinte cognitive légère au stade de démence) et comportementaux (hallucinations, délire);
- apathie, dépression et anxiété;
- douleurs;
- dysautonomie (constipation, urgences, hypotension orthostatique);
- troubles du sommeil et de la vigilance.

D. Examen clinique

A L'objectif est :

- d'authentifier l'existence d'un syndrome parkinsonien asymétrique non iatrogène;
- de différencier une maladie de Parkinson d'une autre cause de syndrome parkinsonien par la recherche de « drapeaux rouges ».

Drapeaux rouges

Absence de réponse prolongée au traitement dopaminergique, progression rapide avec chutes précoces, signes précoces d'atteinte cognitive, pseudo-bulbaire (dysarthrie et dysphagie) ou de dysautonomie (incontinence urinaire, hypotension orthostatique sévère), syndrome cérébelleux, atteinte pyramidale, troubles oculomoteurs et signes corticaux (apraxie, aphasie, astéréognosie, myoclonies).

E. Arguments principaux du diagnostic et investigation

- **A** Arguments principaux :
 - apparition progressive d'une bradykinésie, associée à une rigidité et/ou un tremblement de repos caractéristique;
 - asymétrie de la symptomatologie parkinsonienne;
 - normalité du reste de l'examen neurologique (absence de « drapeaux rouges »);
 - absence de facteurs iatrogéniques explicatifs.
- Le diagnostic est clinique. Aucun examen complémentaire n'est justifié, sauf chez les sujets de moins de 40 ans.
- Le diagnostic est confirmé cliniquement par l'observation d'une nette réduction des signes moteurs à l'instauration du traitement dopaminergique. Cette sensibilité aux traitements

est prolongée au-delà de 5 ans et la majorité des patients développe des dyskinésies induites par la lévodopa et les autres traitements dopaminergiques au cours de leur maladie.

Pour en savoir plus

C Une imagerie fonctionnelle (scintigraphie au DATSCAN ou PET à la fluoro-dopa) est indiquée en cas de doute diagnostique entre un tremblement parkinsonien et un tremblement essentiel. *L'indication est posée par le spécialiste* (cf. chapitre 17, item 107). Ces examens ne sont justifiés ni devant un syndrome parkinsonien typique, ni pour évaluer le suivi.

F. Différentes classes de médicaments antiparkinsoniens et traitement initial

B Le traitement vise à restaurer la transmission dopaminergique (cf. encadré 16.1).

Encadré 16.1

Traitement

L-dopa

B La L-dopa est un **précurseur de la dopamine** (transformation intracérébrale en dopamine par la dopa décarboxylase [DDC]). Un inhibiteur périphérique de la DDC est toujours adjoint à la L-dopa afin de limiter les effets secondaires périphériques (nausées, vomissements, hypotension orthostatique). La L-dopa associée à la carbidopa ou au benserazide est absorbée au niveau intestinal, c'est le **traitement le plus efficace** sur la symptomatologie parkinsonienne et le mieux toléré.

Agonistes dopaminergiques

Les agonistes dopaminergiques à libération prolongée (pramipéxole, ropinirole, rotigotine, piribédil) agissent directement sur les récepteurs dopaminergiques sans passer par la synthèse de la dopamine. Ils ont une action un peu moins puissante que celle de la L-dopa et sont moins bien tolérés que cette dernière (nausées, vomissements et hypotension orthostatique sont plus fréquents). En plus, des troubles du comportement avec parfois des conséquences désastreuses sont observés chez 20 % des patients (troubles du contrôle des impulsions : jeu pathologique, troubles alimentaires, achats compulsifs, hypersexualité, collectionnisme...). Ils peuvent également induire des hallucinations, une somnolence diurne, avec parfois la survenue d'attaques d'endormissement (risque accidentogène au volant) et des œdèmes des membres inférieurs. Il faut informer systématiquement les patients du risque de survenue de ces troubles qui sont réversibles à la diminution ou à l'arrêt du traitement. L'utilisation des agonistes dopaminergiques au début de la maladie permet de retarder temporairement la survenue des complications motrices. Cependant, les effets secondaires mentionnés ci-dessus et le contrôle insuffisant des signes moteurs par les doses tolérées entraînent très fréquemment une utilisation de la L-dopa dès les stades précoces de la maladie, surtout en cas de handicap moteur et d'altération de la qualité de vie qui doivent être évalués au cas par cas.

Inhibiteurs de la monoamine oxydase de type B (IMAO-B)

Les IMAO-B ont une action dopaminergique modérée par inhibition du métabolisme de la dopamine.

Inhibiteurs de la catéchol-O-méthyltransférase (ICOMT)

Les inhibiteurs de la catéchol-O-méthyltransférase (ICOMT) diminuent le métabolisme périphérique de la L-dopa et permettent ainsi de prolonger son action.

Amantadine

Molécule avec une action anti-glutamatergique, notamment utilisée pour le traitement des dyskinésies.

Anticholinergiques

Quasi obsolètes en raison de leurs effets secondaires, ils peuvent avoir un intérêt chez les patients jeunes avec tremblement malgré un traitement dopaminergique bien conduit.

1. Avant 65–70 ans

- Agoniste dopaminergique LP en monothérapie (retardement de l'apparition des complications motrices) ou inhibiteur de la monoamine oxydase B (IMAO-B). Ces deux thérapeutiques peuvent être associées. Cependant, en cas d'antécédent d'addiction, la prescription des agonistes dopaminergiques doit être évaluée avec beaucoup de prudence (risque potentiel de troubles du contrôle des impulsions).
- Si contrôle insatisfaisant, progression posologique de l'agoniste dopaminergique. Si contrôle insatisfaisant ou mauvaise tolérance, association avec la L-dopa ou IMAO-B.
- Possibilité de débiter d'emblée le traitement par la L-dopa avec inhibiteur de la DDC, surtout en cas de handicap moteur et d'altération de la qualité de vie, qui doivent être évalués au cas par cas. Proposer progressivement 3 à 4 prises par jour (car ½ vie courte) avant les repas pour faciliter l'absorption et l'efficacité.
- En cas de nausées ou de vomissements, un traitement par dompéridone peut être prescrit (diminution des effets secondaires à la stimulation des récepteurs dopaminergiques périphériques ; contre-indication en cas d'allongement du temps QTc) en limitant la prescription à la durée de traitement la plus courte (usuellement 7 jours maximum).
- Anticholinergiques : quasi obsolètes (cf. encadré 16.1).

2. Après 65–70 ans

- L-dopa avec inhibiteur de la DDC d'emblée en monothérapie ou IMAO-B.
- Si contrôle insatisfaisant, progression posologique de la L-dopa ou association avec IMAO-B.
- Coprescription de domperidone selon les préconisations mentionnées ci-dessus.

G. Les mesures thérapeutiques non-médicamenteuses

Elles doivent être discutées précocement.

- Demande d'ALD.
- Demande de reconnaissance professionnelle chez les sujets exposés aux pesticides.
- Éducation thérapeutique du patient et aidant.
- Incitation d'une activité physique et si le patient le souhaite d'une activité sportive.
- Rééducation adaptée aux différents stades de la maladie, notamment sous forme de séances d'**orthophonie** (rééducation de la dysarthrie et des troubles de déglutition) et de **kinésithérapie** (enseignement de la gymnastique quotidienne, prévention des complications musculo-squelettiques par l'entretien de la souplesse et de la force musculaire, travail de l'équilibre postural, apprentissage des transferts, etc.). Pour plus de détails, cf. référentiel de Médecine physique et réadaptation.
- Associations de patients (information pour les patients et les aidants).

H. Évolution

Comme dans toute affection neurodégénérative, les lésions progressent, traduisant une majoration des signes cliniques. On distingue les phases suivantes :

1. phase diagnostique ;
2. phase du bon contrôle des signes sous traitement, Qualifiée parfois de « lune de miel » ;
3. phase des complications motrices du traitement dopaminergique :
 - les complications motrices apparaissent en moyenne 4 à 5 ans après le début de la maladie,

- l'âge jeune du début de la maladie, la durée d'évolution, la dose de L-dopa sont des facteurs de risque pour l'apparition précoce des complications motrices,
- on distingue fluctuations d'efficacité du traitement et dyskinésies (cf. encadré 16.2);

Encadré 16.2**Fluctuations d'efficacité du traitement et dyskinésies****Fluctuations d'efficacité du traitement**

B Réapparition des signes parkinsoniens à distance des prises médicamenteuses (blocages).

Akinésie de fin de dose

Apparition des signes parkinsoniens avant la prochaine prise du traitement dopaminergique. La durée de l'action de la L-dopa diminue au cours de la maladie en raison de la perte progressive de la capacité de son stockage cérébral. La durée d'action correspond dans les stades avancés à la demi-vie de la L-dopa (60–90 minutes).

Akinésie de nuit et du petit matin

Se traduisant, en plus de la lenteur, par des crampes des mollets et orteils, des difficultés pour se tourner dans le lit.

Phénomène « on/off »

Se traduisant par des passages parfois assez brutaux d'un état non parkinsonien (« on ») à un état parkinsonien sévère (« off »).

Mouvements involontaires : dyskinésies

(Cf. chapitre 17, item 107)

Dyskinésies de milieu ou de pic de dose

Mouvements involontaires, notamment choréiques, des membres et du tronc, survenant lors de la phase d'efficacité maximale du traitement dopaminergique.

Dyskinésies biphasiques

Mouvements involontaires, plutôt dystoniques, des membres inférieurs (souvent douloureux), survenant lors de la transition entre l'état parkinsonien et l'état non parkinsonien (début ou fin de dose).

Dans les stades évolués, le patient oscille entre un état parkinsonien sévère et des phases de symptomatologie parkinsonienne corrigée mais compliquée par la présence de dyskinésies.

4. phase du déclin moteur et du déclin cognitif : ces déclin ne sont pas ou peu sensibles aux traitements dopaminergiques :
 - **signes moteurs axiaux** :
 - dysarthrie (et dysphagie), hypersialorrhée en raison de la diminution de la déglutition spontanée avec risque de fausses routes et de pneumopathie,
 - troubles de la marche avec risque de chutes vers l'avant :
 - enrayement cinétique (*freezing*) : les pieds restent « collés au sol » à l'initiation de la marche ou au demi-tour,
 - festination : brutal emballement de la marche qui devient incontrôlable,
 - troubles de la posture : triple flexion, camptocormie (flexion du tronc en avant), syndrome de Pise (flexion latérale du tronc),
 - troubles de l'équilibre postural avec chutes en arrière;
 - **troubles cognitifs et comportementaux** :
 - syndrome dysexécutif, évoluant vers une démence (30 % des patients, 80 % après 15 à 20 ans d'évolution),

- le traitement dopaminergique peut provoquer des hallucinations, voire un véritable délire (notamment paranoïaque). La survenue de ces troubles peut être indicatrice d'une évolution de la maladie vers un état démentiel ;
- **troubles dysautonomiques** :
 - ils s'accroissent avec le temps, associant selon les cas : constipation, hypotension artérielle orthostatique, troubles vésico-sphinctériens (impériosités mictionnelles).

I. Traitement dans les stades avancés

1. Fluctuations motrices

-  Fractionnement de la L-dopa (rapprochement avec augmentation du nombre de prises).
- Agoniste dopaminergique si le traitement reposait sur la L-dopa seule ou renforcement des doses d'agoniste dopaminergique selon la tolérance.
- Injection d'apomorphine (agoniste dopaminergique) par stylo en cas de blocage sévère.
- ICOMT en association avec la L-dopa.
- IMAO-B.

2. Dyskinésies

- Réduction des posologies de la L-dopa en cas de dyskinésies de milieu de dose avec, en général, un plus grand fractionnement sur la journée.
- Amantadine

3. Fluctuations et/ou dyskinésies sévères non contrôlées par les traitements ci-dessus

- La stimulation à haute fréquence du noyau sous-thalamique ou du pallidum interne peut être proposée chez des patients de moins de 70 ans présentant des complications motrices sévères ou un tremblement handicapant malgré un traitement bien conduit, en l'absence de troubles sévères cognitifs ou du comportement.
- Deux autres alternatives sont possibles en cas de complications motrices sévères : la pompe d'apomorphine (agoniste dopaminergique appliqué en continu en sous-cutané) et l'administration intraduodénale continue de la L-dopa *via* une gastrostomie.

4. Signes non moteurs

- *Hallucinations, délire* : suppression progressive des traitements antiparkinsoniens en dehors de la L-dopa ; si persistance, traitement par clozapine ou quétiapine.
- *Démence* : anticholinestérasique (non remboursé).
- *Dépression* : antidépresseurs.
- *Dysautonomie* : hypotension orthostatique (mesures hygiéniques, bas de contention ; si insuffisant : midodrine ou fludrocortisone), impériosités mictionnelles (anticholinergiques de type chlorure de trospium ou oxybutinine).
- *Troubles du sommeil* : somnifères si nécessaire ; clonazépam si troubles sévères du comportement en sommeil paradoxal.

IV. Syndromes parkinsoniens

A. Syndromes parkinsoniens iatrogènes

1. Les médicaments susceptibles d'induire un syndrome parkinsonien

- **A** Principalement induits par les *neuroleptiques* (antipsychotiques) ou neuroleptiques « cachés » (antinauséieux comme le métoclopramide et le métopimazine, sédatifs comme l'alimémazine), qu'il faudra méticuleusement rechercher à l'interrogatoire.
- Des inhibiteurs calciques de type flunarizine (traitement de fond de la migraine) et des antidépresseurs sont plus rarement responsables d'un syndrome parkinsonien.

2. Caractéristiques cliniques

- Syndrome parkinsonien plutôt *symétrique* (caractéristique inconstante).
- Plus fréquemment un *tremblement postural* ou d'*action* qu'un authentique tremblement de repos.
- Présence potentielle de dyskinésies bucco-linguo-faciales.
- Absence de réponse au traitement dopaminergique.

B. Syndromes parkinsoniens atypiques

- Contrairement à la maladie de Parkinson, les signes moteurs des syndromes parkinsoniens atypiques *répondent peu ou pas au traitement dopaminergique*.
- La progression des signes est plus rapide et la durée de survie est diminuée par rapport à la maladie de Parkinson.
- Le syndrome parkinsonien s'associe à d'autres symptômes (cf. *supra*, « Drapeaux rouges »).

1. Maladie à corps de Lewy

(Cf. chapitre 18, item 132.)

- **B** Syndrome parkinsonien asymétrique.
- Troubles cognitifs et démence précoces avec hallucinations spontanées et fluctuations de la vigilance.
- Hypersensibilité aux neuroleptiques.

Pour en savoir plus

Autres syndromes parkinsoniens atypiques

Atrophie multisystématisée (AMS)

- **C** Syndrome parkinsonien asymétrique.
- Syndrome cérébelleux.
- Dysautonomie (incontinence urinaire, hypotension orthostatique sévère).
- Irritation pyramidale.

La combinaison des différents troubles est variable d'un patient à l'autre. Il existe des formes avec prédominance du syndrome parkinsonien (AMS-P) ou du syndrome cérébelleux (AMS-C).



Paralyse supranucléaire progressive

- Syndrome parkinsonien axial et symétrique.
- Paralyse des mouvements oculaires de la verticalité.
- Troubles de l'équilibre postural avec chutes précoces en rétropulsion.
- Troubles cognitifs précoces (apathie, syndrome frontal avec troubles exécutifs et du comportement pouvant aller jusqu'à la démence).

Dégénérescence cortico-basale

- Syndrome parkinsonien *asymétrique*.
- Myoclonies, dystonie distale des extrémités.
- Signes corticaux (apraxie, aphasie, astéréognosie).
- « Main capricieuse » ou « étrangère ».

Syndromes parkinsoniens vasculaires

- Conséquence de lésions vasculaires multiples touchant les noyaux gris centraux ou la substance blanche.
- L'IRM cérébrale permet de confirmer le diagnostic.
- Caractéristiques cliniques :
 - syndrome parkinsonien plutôt symétrique, peu sensible au traitement dopaminergique;
 - prédominance des troubles aux membres inférieurs (*lower body parkinsonism*) : marche avec *freezing* précoce;
 - syndrome pseudo-bulbaire.

Autres syndromes parkinsoniens

Les intoxications à l'oxyde de carbone et au manganèse (exposition directe, accumulation intracérébrale chez un patient avec shunt porto-systémique, abus de drogues comme l'éphédrone) peuvent induire un syndrome parkinsonien. Les examens complémentaires permettent de confirmer le diagnostic (anomalies caractéristiques à l'imagerie).

Points clés

Maladie de Parkinson

- Principalement liée à la perte progressive des neurones dopaminergiques de la voie nigro-striatale.
- La triade parkinsonienne associe akinésie/bradykinésie, rigidité et tremblement de repos.
- Le tremblement de repos est pathognomonique, mais pas obligatoire pour le diagnostic (présent chez deux tiers des patients).
- Éliminer un facteur iatrogénique en présence de tout syndrome parkinsonien.
- Le diagnostic est clinique et ne justifie aucun examen complémentaire; il est confirmé par une nette réduction des signes moteurs à l'instauration du traitement dopaminergique.
- La réalisation d'examens complémentaires est indiquée en cas d'atypie à l'examen clinique ou à l'interrogatoire, faisant douter du diagnostic de maladie de Parkinson.
- Évolution :
 - phase diagnostique;
 - phase du bon contrôle des signes moteurs (« lune de miel »);
 - phase des complications motrices liées au traitement dopaminergique : fluctuations motrices (akinésie de fin de dose, de nuit/petit matin, phénomène « on/off »), dyskinésies (milieu de dose, biphasiques);
 - phase du déclin : signes axiaux (dysarthrie, dysphagie, enrayement cinétique, festination, troubles de la posture et de l'équilibre postural), troubles cognitifs et comportementaux (syndrome dysexécutif, démence, hallucinations, psychose).
- Le traitement repose sur deux principales classes thérapeutiques, la L-dopa et les agonistes dopaminergiques :
 - initial : monothérapie selon l'âge du patient et la tolérance.
- Les signes non moteurs (cognition, humeur, système nerveux végétatif, sommeil) sont également fréquents dans la maladie de Parkinson.

Syndromes parkinsoniens iatrogènes

Toujours y penser (consulter le Vidal).

Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à cet ouvrage. Ils sont indiqués dans la marge par des pictogrammes  qui renvoient vers les vidéos ou enregistrements sonores.

Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur www.em-consulte.com/complement/477437 et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 16.1. Tremblement de repos du membre supérieur.

Vidéo 16.2. Tremblement de repos du membre inférieur.

Vidéo 16.3. Signe de la roue dentée (rigidité).

Vidéo 16.4. Akinésie.

Pour en savoir plus

Le liste des actes et prestations – ALD n° 16, « Maladie de Parkinson » (2017) –, le guide du parcours de soin (2016) et des précisions sur la prise en charge non médicamenteuse (2016 et 2019) sont consultables sur le site de la HAS :

https://www.has-sante.fr/jcms/c_546220/fr/ald-n16-maladie-de-parkinson.

Maladie de Parkinson et syndromes apparentés : techniques et modalités de la prise en charge non médicamenteuse des troubles moteurs (2016) est consultable sur le site de la HAS :

https://www.has-sante.fr/jcms/c_2038173/fr/maladie-de-parkinson-et-syndromes-apparentes-techniques-et-modalites-de-la-prise-en-charge-non-medicamenteuse-des-troubles-moteurs.

Parkinson : prise en charge non médicamenteuse des troubles moteurs (2019) est consultable sur le site de la HAS :

https://www.has-sante.fr/jcms/pprd_2974326/fr/parkinson-prise-en-charge-non-medicamenteuse-des-troubles-moteurs.

Item 107 – Mouvements anormaux

- I. Pour comprendre
- II. Différents types de mouvements anormaux

Objectifs pédagogiques

■ Savoir décrire et reconnaître les principaux mouvements anormaux

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Savoir décrire les principaux mouvements anormaux : tremblement, chorée et dyskinésies, myoclonies, tics, dystonies (crampe de l'écrivain, torticolis spasmodique), blépharospasme et hémispasme facial	
A	Diagnostic positif	Citer les principales causes de tremblement en fonction du type sémiologique (repos ou action)	Tremblement parkinsonien, tremblement essentiel et tremblement cérébelleux
A	Étiologies	Citer les principaux médicaments susceptibles d'induire les différents types de mouvements anormaux	Neuroleptiques et autres traitements
A	Contenu multimédia	Reconnaître les principaux mouvements anormaux sur des cas vidéo typiques	
B	Examens complémentaires	Connaître la stratégie d'exploration en imagerie en cas de mouvements anormaux	Scintigraphie du transporteur de la dopamine ou TEP F-dopa : en cas de doute diagnostique entre syndromes parkinsoniens et mouvements anormaux secondaires à une dénervation dopaminergique nigrostriée ou sans dénervation dopaminergique (tremblement essentiel, syndromes parkinsoniens iatrogènes, etc.)
B	Diagnostic positif	Connaître les principaux signes cliniques de la maladie de Huntington	Mouvements anormaux, troubles cognitifs et psychiatriques
A	Diagnostic positif	Connaître les principales expressions des tics	Tics moteurs et tics vocaux
B	Diagnostic positif	Connaître les principales formes de dyskinésies	Dyskinésies induites par la L-dopa et par les neuroleptiques

I. Pour comprendre

- **A** Les **mouvements anormaux** et/ou **involontaires** sont le plus souvent causés par un **dysfonctionnement**, une lésion ou une pathologie dégénérative des **noyaux gris centraux** (ou **ganglions de la base**), dénommés aussi **système extrapyramidal** (en opposition à la voie centrale de l'exécution volontaire du mouvement dénommée système pyramidal) ou du cervelet.
- **B** Les **ganglions de la base** sont responsables de la **programmation** et de l'**exécution automatique des séquences motrices apprises**.
- **A** Les mouvements anormaux sont **peu ou pas contrôlés par la volonté** et surviennent habituellement en l'**absence de paralysie** (sauf en cas d'atteinte associée du système pyramidal).
- Le diagnostic positif de ces mouvements anormaux est clinique, mais le diagnostic étiologique nécessite parfois de faire des examens complémentaires biologiques (y compris génétiques) ou d'imagerie.
- La reconnaissance des différents types de mouvements anormaux repose sur l'observation clinique (d'un patient réel, d'une vidéo ou d'un mouvement mimé). Les étudiants pourront se reporter à la vidéothèque du site internet du Collège des enseignants de neurologie pour visualiser les principales formes sémiologiques de ces mouvements anormaux.

A Tous les mouvements anormaux peuvent être dus à la prise d'un **médicament** (mouvement anormal **iatrogène**) ou d'un **produit toxique** : il faut envisager systématiquement l'origine iatrogène d'un mouvement anormal comme l'implication possible des **neuroleptiques** (ou antipsychotiques) dans un syndrome parkinsonien ; le cas échéant, il conviendra d'arrêter le médicament si possible, et si nécessaire de le substituer par un autre médicament mieux toléré.

II. Différents types de mouvements anormaux

A. Tremblement (vidéo 17.1)



- **A** Oscillation rythmique involontaire de tout ou partie du corps autour de sa position d'équilibre. On distingue deux grands types de tremblement (**figure 17.1** et vidéos *infra*) : 
- ceux qui surviennent sur des muscles au **repos** (caractéristique du **syndrome parkinsonien**, plus particulièrement de la maladie de **Parkinson**) ;
- ceux qui surviennent sur des muscles activés (c'est-à-dire à l'**action**) avec des composantes **posturale** et **intentionnelle** souvent associées.

1. Tremblement de repos (ou tremblement parkinsonien)

- Présent au repos et disparaissant lors de la contraction musculaire et du sommeil.
- Lent (4-6 Hz).
- Touchant les membres en distalité, les lèvres ou le menton, jamais le chef et la voix.
- Unilatéral ou asymétrique.
- Aggravé par les émotions et le calcul mental.

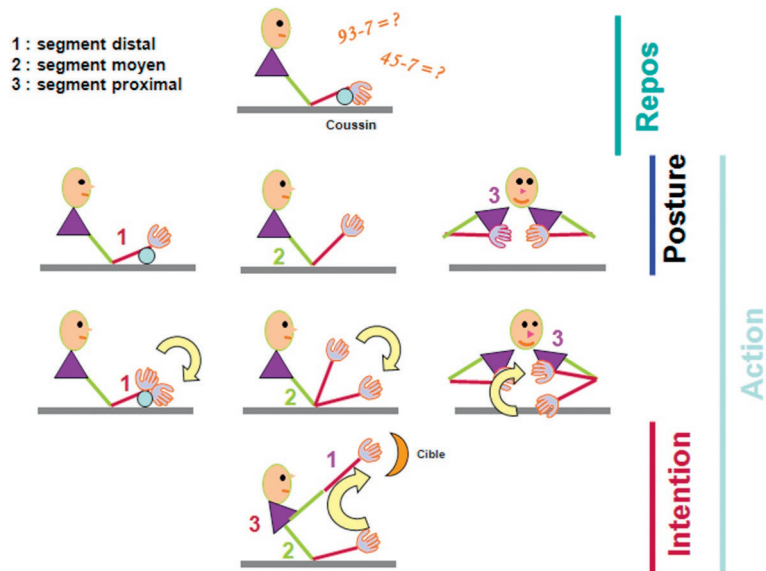


Fig. 17.1. A Manœuvres permettant de distinguer un tremblement de repos d'un tremblement d'action (postural ou intentionnel).

Remerciements au professeur Emmanuelle Apartis.

- Examiné en position de repos (mains reposant sur un accoudoir chez un patient décontracté). Les mains étant au repos lors de la marche, un tremblement d'une main survenant lors de la marche est habituellement un tremblement parkinsonien (vidéo 17.1, vidéo 17.2, et cf. vidéos 16.1 et 16.2 au chapitre 16, item 106).
- Il est très évocateur d'une **maladie de Parkinson** (dans ce cas, il n'y a pas d'autres symptômes mis à part le syndrome parkinsonien asymétrique et il existe une bonne réponse au traitement dopaminergique), mais ce n'est pas obligatoire pour le diagnostic (tableau 17.1, vidéo 17.3, vidéo 17.4 et cf. vidéos 16.3 et 16.4 au chapitre 16, item 106).
- Il peut être lié à d'autres causes de syndrome parkinsonien, en particulier la **maladie de Wilson** ou le syndrome parkinsonien **iatrogène** le plus souvent dû aux **neuroleptiques**

Tableau 17.1. A Principales différences entre le tremblement parkinsonien et le tremblement essentiel.

	Tremblement essentiel	Tremblement parkinsonien
Circonstances de survenue	Action (postural, intentionnel)	Repos
Localisation	– Bilatéral, symétrique – Peut toucher le chef, la voix	– Unilatéral ou asymétrique – Épargne le chef, peut toucher la langue ou les lèvres
Fréquence	Rapide (6 à 10 c/s)	Lent (4 à 6 c/s)
Autres caractéristiques	– Contexte familial – Amélioré par l'alcool – Absence de signes extrapyramidaux	– Le plus souvent sporadique – Amélioré par la L-dopa et associé à un syndrome akinéto-hyper-tonique
B DaTSCAN® ou PET à la fluoro-dopa	Normal	Dénervation dopaminergique présynaptique

(Source : CEN, 2019.)

Tableau 17.2. A Principaux neuroleptiques cachés et autres médicaments pouvant induire un syndrome parkinsonien.

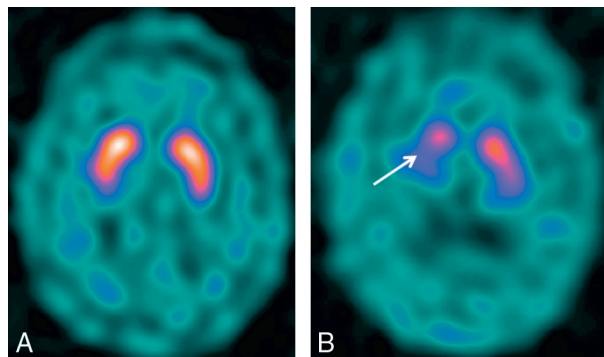
Classe thérapeutique	DCI	Nom commercial
Antinauséux	Métoclopramide	Primpéran®
	Métopimazine	Vogalène®
Inhibiteur calcique	Flunarizine	Sibélium®
Antihistaminique	Alimémazine	Théralène®
	Méquitazine	Primalan®
Antiangineux	Trimétazidine	Vastarel®
Thymorégulateur	Lithium	Téralithe®
Antiarythmique	Amiodarone	Cordarone®
Antiépileptique	Valproate	Dépakine®

(Ne pas hésiter à se référer au Vidal.)

(Source : CEN, 2019.)

(antipsychotiques) ou aux neuroleptiques cachés, justifiant la recherche systématique de prise de ces médicaments (tableau 17.2). En cas de syndrome parkinsonien lié à un antipsychotique, celui-ci doit être arrêté dans la mesure du possible et remplacé si nécessaire par la clozapine (Léponex® – qui nécessite de faire une NFS toutes les semaines pendant 18 semaines puis tous les mois tant que le traitement est poursuivi en raison du risque d'**agranulocytose**).

- **B** Une **scintigraphie cérébrale au DaTSCAN®** (ligand du transporteur de la dopamine, présent sur le neurone présynaptique de la synapse dopaminergique) ou un PET à la fluoro-dopa ne doivent être effectués que s'il existe un doute entre un tremblement parkinsonien lié à une maladie de Parkinson et un tremblement parkinsonien lié aux neuroleptiques (DaTSCAN® anormal avec dénervation dopaminergique nigro-striatale en cas de maladie de Parkinson mais normal en cas de prise d'antipsychotique ; figure 17.2).
- **A** Si le diagnostic de maladie de Parkinson est fortement suspecté et qu'il s'agit d'un individu âgé de plus de 40 ans, aucun examen complémentaire n'est nécessaire.
- À l'inverse, une IRM cérébrale et un **bilan cuprique** comprenant cuprémie, céruléoplasminémie et cuprurie des 24 heures sont nécessaires avant 40 ans pour éliminer une **maladie de Wilson**.

**Fig. 17.2. B** Scintigraphie cérébrale au DaTSCAN®.

A. Fixation dopaminergique nigro-striatale normale dans le syndrome parkinsonien lié aux antipsychotiques (de même que dans le tremblement essentiel). B. Dénervation dopaminergique nigro-striatale avec hypofixation bilatérale prédominant à droite (flèche) du DaT dans la maladie de Parkinson. (Source : CEN, 2019.)

- Le traitement de la maladie de Parkinson est abordé dans le [chapitre 16](#) (Item 106). **B** Le traitement spécifique de la maladie de Wilson sera brièvement évoqué plus loin.

2. Tremblement d'action

- **A** Présent lors du maintien d'une posture (tremblement postural) et/ou de l'arrivée à la cible (tremblement intentionnel).
- La cause la plus fréquente de tremblement postural est le tremblement essentiel.
- Le tremblement cérébelleux est un tremblement surtout intentionnel.
- **e** Le **tremblement essentiel** ([vidéo 17.5](#)) en est la cause la plus fréquente. Il s'agit d'un tremblement **d'action**, à la fois **postural** ([vidéo 17.6](#)) et **intentionnel** qui évolue lentement sur plusieurs années, parfois plusieurs décennies. Il est mis en évidence lorsque le patient écrit, reproduit une spirale, maintient une posture comme tendre les mains devant lui (manœuvre des bras tendus appelée aussi manœuvre du serment) ou rapprocher ses index à l'horizontale (manœuvre du bretteur), fait une action comme verser de l'eau d'un verre à l'autre (épreuve des verres) ou tient une note à voix haute (tremblement de la voix). Il peut être handicapant dans la réalisation des gestes de la vie quotidienne (comme manger) et peut provoquer une gêne psychosociale.
- **e** Le tremblement essentiel est habituellement **bilatéral** et **symétrique**, d'une fréquence de 6 à 12 Hz, touchant les **membres supérieurs**, le **chef** ([vidéo 17.7](#)), la voix et les membres inférieurs. Il est volontiers **amélioré par la prise d'alcool** mais **aggravé par les émotions** et la caféine. Il existe souvent des **antécédents familiaux** de tremblement d'action ([tableau 17.1](#)).
- **B** En cas de doute entre un tremblement lié à la maladie de Parkinson et un tremblement essentiel, un **DaTSCAN®** peut être effectué (il est normal dans le tremblement essentiel), afin d'aider au diagnostic et de commencer un traitement adapté. L'IRM cérébrale est normale dans le tremblement essentiel et ne doit pas être pratiquée quand le tableau est typique.
- **A** Les traitements les plus efficaces, à débiter s'il existe un retentissement fonctionnel et/ou une gêne psychosociale sont le bêtabloquant **propranolol** (Avlocardyl®, de 40 à 160 mg par jour) et le barbiturique **primidone** (Mysoline®, de 50 à plus de 500 mg par jour), l'antiépileptique topiramate (Epilex®) et la benzodiazépine alprazolam (Xanax®). **B** Dans les formes sévères pour lesquelles le traitement est inefficace ou non toléré, un traitement chirurgical par stimulation électrique chronique à haute fréquence du noyau intermédiaire-ventral (Vim) au niveau du thalamus peut être proposé, voire une thalamotomie par *gamma knife*.

3. Tremblement cérébelleux

- **A** Il s'agit d'un tremblement d'action qui apparaît ou est maximal lors de l'arrivée à la cible (tremblement intentionnel).
- Sa fréquence est d'environ 3 Hz. Il est mis en évidence lors d'une action avec intention (boire un verre d'eau, épreuve doigt-nez).
- **e** D'autres symptômes cérébelleux peuvent être identifiés : **dysarthrie** ([vidéo 17.8](#)), **hypermétrie** ([vidéo 17.9](#)) aux manœuvres doigt-nez et talon-genou, **asynergie** ([vidéo 17.10](#)), **dyschronométrie**, **hypotonie**, ataxie cérébelleuse avec **danse des tendons** à la station debout sans aggravation lors de l'occlusion des yeux (manœuvre de **Romberg** négative) et troubles de la marche et de l'équilibre ([vidéo 17.11](#), [vidéo 17.12](#)). La marche cérébelleuse est caractérisée par un élargissement du polygone de sustentation, des embardées, une instabilité et une incoordination des mouvements.
- **e** L'apparition aiguë d'un syndrome cérébelleux justifie d'effectuer une **imagerie cérébrale** à la recherche d'un **accident vasculaire cérébral** ischémique ou hémorragique

cérébelleux, qui peut être à l'origine d'une compression du quatrième ventricule responsable d'une hydrocéphalie et d'une hypertension intracrânienne.

- De même, un syndrome cérébelleux aigu justifie de doser/supplémenter la vitamine B1 pour rechercher/traiter une encéphalopathie de Gayet-Wernicke.
- Les principales causes de syndromes cérébelleux aigus, subaigus et chroniques ainsi que les principaux examens complémentaires correspondants sont indiqués dans le [tableau 17.3](#).
- Le traitement du tremblement cérébelleux repose principalement sur sa cause, aucun traitement symptomatique n'existe à ce jour. Les mesures rééducatives sont primordiales (kinésithérapie, ergothérapie, etc.).

4. Exagération du tremblement physiologique

A De nombreux médicaments (amiodarone, amytriptilline, antidépresseurs, salbutamol, théophylline, tacrolimus, interféron, ciclosporine) ou circonstances particulières (hyperthyroïdie : dosage de la TSH ; consommation excessive de caféine) peuvent provoquer une exagération du tremblement physiologique (qui est un phénomène normal, d'origine musculaire, non lié à une atteinte du système nerveux central), qui peut alors être confondu avec un tremblement d'une autre nature.

5. Tremblement psychogène (ou fonctionnel)

A Il s'agit d'un tremblement qui ne correspond à aucune pathologie neurologique décrite ci-dessus. Il est habituellement caractérisé par un début brutal (souvent dans un contexte émotionnel ou chez un patient avec une fragilité psychologique), une distractibilité (lors d'une tâche concurrente, le tremblement disparaît ou se modifie), un entraînement en fréquence (lors d'une tâche motrice effectuée par le membre controlatéral à une fréquence donnée, le tremblement a tendance à adopter la même fréquence). Il peut être présent à la fois au repos et à l'action (ce qui est inhabituel), disparaître spontanément, présenter un caractère

Tableau 17.3. **A** Principales causes de syndromes cérébelleux aigus, subaigus et chroniques, ainsi que les principaux examens complémentaires correspondants.

Aigus	Subaigus	Chroniques
– Accident vasculaire cérébral ischémique ou hémorragique (imagerie cérébrale) – Encéphalopathie de Gayet-Wernicke (vitamine B1, imagerie cérébrale) – Poussée de sclérose en plaques (imagerie cérébrale, ponction lombaire pour examen du LCS) – Abscès cérébelleux ou cérébelleux varicelleux, listérienne SARS-CoV2 ou tuberculeuse (imagerie cérébrale, ponction lombaire pour examen du LCS) – Intoxication à la carbamazépine, l'hydantoïne (dosage sanguin), la 5-fluoro-uracile ou la cytarabine, lithium, metronidazole – Intoxication alcoolique aiguë (dosage sanguin)	– Tumeur de la fosse postérieure (métastase, astrocytome, hémangioblastome) (imagerie cérébrale) – Syndrome paranéoplasique (dosage des anticorps anti-neurones, scanner thoraco-abdomino-pelvien, examen du LCS, PET-scan au FDG du corps entier) – Maladies auto-immunes (Hashimoto, maladie cœliaque, Gougerot-Sjögren, lupus, Wegener, Behçet) – Maladie de Creutzfeldt-Jakob (IRM cérébrale, EEG, ponction lombaire pour examen du LCS) – Maladies infectieuses (tuberculose, Lyme, syphilis, VIH)	– Intoxication alcoolique chronique (bilan hépatique) – Sclérose en plaques (imagerie cérébrale) – Dégénératifs acquis (atrophie multi-systématisée [imagerie cérébrale, test d'hypotension orthostatique]) ou héréditaires (maladie de Wilson [imagerie cérébrale, bilan cuprique, analyse génétique]), maladie de Friedreich et autres atteintes cérébelleuses d'origine génétique (analyse génétique) – Malformation d'Arnold-Chiari (imagerie cérébrale) – Dysthyroïdie (dosage TSH)

LCS : liquide cébrospinal ; SARS-CoV2 : severe acute respiratory syndrome coronavirus 2 ; FDG : fluorodeoxyglucose.
(Source : CEN, 2021.)

polymorphe et des atypies (anomalies neurologiques non systématisables...). Il survient volontiers chez une personne ayant des antécédents de somatisation.

B. Chorée



Mouvement brusque, aléatoire, anarchique, souvent à type de rotation ou de flexion/extension, non stéréotypé, arythmique, sans finalité, touchant des territoires variés (visage, cou, tronc, membres), présent au repos et à l'action, survenant sur un fond d'hypotonie (vidéo 17.13).



Quand ce type de mouvement est proximal (touchant les racines des membres) et présente une grande amplitude, on parle de **ballisme** (le plus souvent lié à une lésion vasculaire du noyau subthalamique) (vidéo 17.14).

1. Maladie de Huntington

- **B** Il s'agit d'une pathologie héréditaire, de transmission **autosomique dominante** et de pénétrance complète, liée à une expansion (nombre anormalement élevé) de triplets CAG sur le gène *HTT* codant la protéine huntingtine sur le chromosome 4, détectée par une analyse génétique. Plus le nombre de triplets CAG est élevé plus la maladie débute tôt et est sévère.
- Les signes cliniques regroupent des **mouvements anormaux**, des troubles **psychiatriques** et des troubles **cognitifs**.
- Les mouvements anormaux correspondent avant tout à une **chorée** s'étendant de façon progressive pouvant toucher les mains, les pieds, le visage et le tronc. Quand la maladie évolue, des mouvements anormaux dystoniques et un syndrome parkinsonien peuvent être rencontrés.
- Les troubles psychiatriques concernant souvent l'humeur et/ou le comportement correspondent initialement à une modification de la personnalité, une désinhibition, une **dépression**, une anxiété, parfois une tentative de suicide ou une psychose.
- Il s'y associe une détérioration cognitive sous-cortico-frontale avec un syndrome **dysexécutif** évoluant vers la démence. Apathie (manque d'intérêt et de motivation) et anosognosie sont fréquentes.
- Il existe le plus souvent des antécédents familiaux. Il existe des formes d'allure sporadique, qui peuvent induire en erreur, en cas de décès précoce d'un des parents (censure), de fausse paternité ou d'anticipation (c'est-à-dire avec un âge de début de la maladie plus tôt dans la génération plus jeune par rapport à la génération plus âgée).
- L'évolution se fait de façon inéluctable vers le décès du patient avec une perte progressive de l'autonomie, la grabatisation, la démence avec des troubles de l'élocution et de la déglutition.

a. Examens complémentaires

IRM cérébrale

Atrophie des noyaux caudés (figure 17.3).

Test génétique

Le test génétique est effectué chez le sujet symptomatique après signature d'un **consentement éclairé écrit**, révoquant à tout moment. Nécessité d'un **conseil génétique** (donner des informations sur la maladie, ses risques de transmission et les mesures qui peuvent être prises pour limiter ce risque) pour les apparentés à risque d'être porteurs de la mutation avec possibilité d'un **diagnostic présymptomatique** chez les apparentés majeurs à risque et désireux de s'engager dans cette démarche, à l'issue d'une procédure multidisciplinaire dans

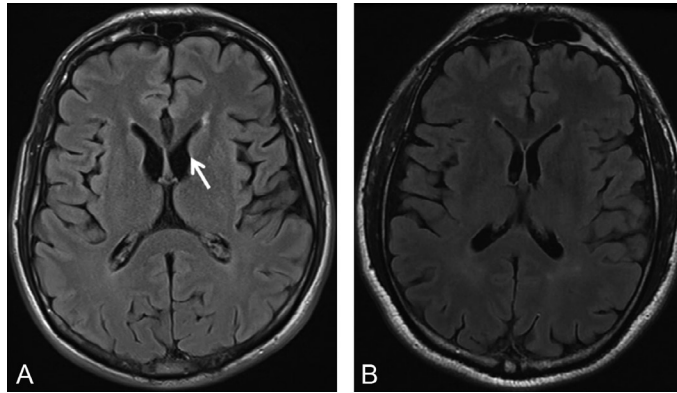


Fig. 17.3. B Maladie de Huntington. IRM cérébrale (séquence T2/FLAIR, coupe axiale).

A. Atrophie modérée du striatum gauche (flèche) dans une forme débutante. B. Patient contrôle.
(Source : CEN, 2019.)

un centre spécialisé. Possibilité de diagnostic prénatal voire de diagnostic préimplantatoire quand le parent est atteint ou porteur de la mutation.

b. Traitement

-  Uniquement symptomatique.
- Troubles psychiatriques : antipsychotiques atypiques de type olanzapine (Zyprexa®), aripiprazole (Abilify®), pimozide (Orap®), rispéridone (Risperdal®).
- Chorée : tétrabénazine (Xénazine®) ou antipsychotiques atypiques ou typiques halopéridol (Haldol®), tiapride (Tiapridal®).
- Dépression : antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, thymorégulateurs, antipsychotiques atypiques.
- Anxiété, insomnie : anxiolytiques et/ou hypnotiques.
- Prise en charge multidisciplinaire (ALD, sociale, kinésithérapie, orthophonie, ergothérapeute, diététicienne, soutien psychologique du patient et des aidants).

2. Autres chorées

a. Vasculaires

Responsables d'un tableau d'hémichorée aiguë (voire d'hémiballisme) souvent transitoire (quelques heures à quelques jours) liée à un infarctus dans le territoire de l'un des noyaux gris centraux; par exemple :

- le striatum, responsable d'une hémichorée controlatérale ;
- le noyau subthalamique (appelé aussi corps de Luys), responsable d'un hémiballisme controlatéral.

b. Médicamenteuses

L-dopa et agonistes dopaminergiques (responsables des dyskinésies de pic de dose appelées aussi dyskinésies de milieu de dose), antipsychotiques, antiépileptiques, lithium, inhibiteurs calciques, cocaïne, amphétamines ou toxique (monoxyde de carbone).

c. Endocriniennes

Contraception orale, grossesse (dosage β -HCG).

d. Métaboliques

Thyréotoxiose (dosage de la TSH), hyperglycémie sans cétose (dosage de la glycémie).

e. Infectieuses

Infectieuses (VIH, toxoplasmose, Creutzfeldt-Jakob) ou post-infectieuses (chorées de Sydenham, elles correspondent à la survenue d'une chorée dans les semaines suivant une angine streptococcique non traitée par antibiotique : rechercher les anticorps anti-streptolysine O et anti-streptodornase).

f. Inflammatoires

Lupus (parfois responsable de l'**hémichorée lupique**), syndrome des antiphospholipides (dosage des anticorps antiphospholipides, les anticorps antinucléaires), thyroïdite d'Hashimoto (dosage de la TSH et les anticorps anti-TPO).

g. De causes paranéoplasiques

Rechercher les anticorps anti-neurones et un cancer.

C. Dystonie

A Contractions musculaires involontaires, prolongées, responsables d'une posture anormale et/ou de mouvements répétitifs, aggravées par les mouvements au voisinage de la zone atteinte et stéréotypées. Il peut donc s'agir d'une posture et/ou d'un mouvement anormal.



• **Dystonie focale** : un segment du corps est atteint ([vidéo 17.15](#)) :



– torticolis spasmodique, aussi appelé dystonie cervicale, caractérisé par une torsion du cou ([vidéo 17.16](#)) ;



– blépharospasme lié à une dystonie des muscles orbiculaires des paupières et caractérisé par des occlusions anormales, itératives et prolongées des paupières ([vidéo 17.17](#)) ;

– ces dystonies focales peuvent être traitées par des injections focales de *toxine botulique*.

• **Dystonie de fonction** : la dystonie survient lors d'un geste ou d'une fonction particulière (par exemple, crampe de l'écrivain, crampe du musicien).

• **Hémidystonie** : atteinte d'un hémicorps.

• **Dystonie généralisée** : atteinte d'au moins un membre inférieur et du tronc.

Devant une dystonie, il faut systématiquement rechercher la prise d'antipsychotiques (parfois cachés), faire une enquête familiale (causes héréditaires fréquentes), faire un **bilan cuprique** à la recherche d'une **maladie de Wilson** et une **IRM cérébrale** à la recherche notamment d'une anomalie des ganglions de la base.

B Un traitement par L-dopa doit toujours être tenté car il existe des formes de dystonies sensibles à la L-Dopa. La trihexyphénydile (Artane®) peut être essayée chez les sujets de moins de 60 ans. Les benzodiazépines (clonazépam, Rivotril®; diazépam, Valium®) ou la tétrabénazine (Xénazine®) peuvent parfois avoir une certaine efficacité.

Dans certaines formes de dystonie généralisée ou de dystonie focale sévère résistante aux injections de toxine botulique, la stimulation électrique chronique à haute fréquence du pallidum interne peut être proposée.

D. Myoclonies



A Secousses musculaires brusques prenant leur origine au niveau du système nerveux central ([vidéo 17.18](#)). Elles peuvent être segmentaires (focales ou multifocales) ou généralisées,

isolées (arythmiques) ou répétitives (rythmiques, pouvant donner l'impression d'un tremblement, mais irrégulier). Ces secousses musculaires sont des myoclonies positives, alors que les myoclonies négatives sont de brusques résolutions du tonus musculaire (comme dans l'astérix ou *flapping tremor*, cf. vidéo 17.6), souvent observées dans les encéphalopathies métaboliques (notamment hépatiques) ou toxiques. Les myoclonies peuvent être d'origine corticale, sous-corticale (liées à un dysfonctionnement des ganglions de la base), réticulaire pontique ou spinale.

C Des myoclonies peuvent être rencontrées dans les pathologies suivantes :

- **encéphalopathies métaboliques** (hépatique, respiratoire, rénale), toxiques ou infectieuses ;
- **pathologies neurodégénératives** : toute maladie neurodégénérative peut être accompagnée de myoclonies. Elles sont fréquentes dans l'atrophie multi-systématisée, la dégénérescence corticobasal et la **maladie de Creutzfeldt-Jakob** ;
- **épilepsies myocloniques** ;
- causes **iatrogènes** médicamenteuses (antidépresseurs, inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, L-dopa, valproate).

La conduite à tenir devant une myoclonie est complexe, elle dépend des caractéristiques des myoclonies (cf. *infra*) et varie selon que les myoclonies sont au premier plan du tableau (myoclonies iatrogènes) ou plus anecdotiques (en cas d'encéphalopathie, par exemple) avec des signes associés (hyperthermie, épilepsie, démence).

Il convient systématiquement d'envisager une cause toxique, de pratiquer un ionogramme sanguin, bilan hépatique, rénal, ammoniémie, gazométrie artérielle, glycémie, de faire une IRM cérébrale (notamment en cas de myoclonies diffuses, focales ou latéralisées) voire médullaire (myoclonies des membres inférieurs), de discuter un EEG, une ponction lombaire pour étude du LCS en cas d'hyperthermie faisant suspecter une encéphalite ou en cas de suspicion de maladie de Creutzfeldt-Jakob (recherche de protéine 14-3-3 dans le LCS, d'hypersignaux corticaux et des ganglions de la base en IRM de diffusion [figure 17.4] et d'activité périodique à l'EEG).

E. Tic

A **Mouvement soudain, bref, intermittent, stéréotypé sans but** (aspect de « caricature de geste normal »), **répétitif**. Il peut être précédé d'une **sensation prémonitoire** (sensation interne de besoin de bouger précédant le tic) et est **contrôlable** par la volonté pendant quelques minutes au prix d'une tension interne croissante et d'un phénomène de rebond survenant après l'effort de contrôle.

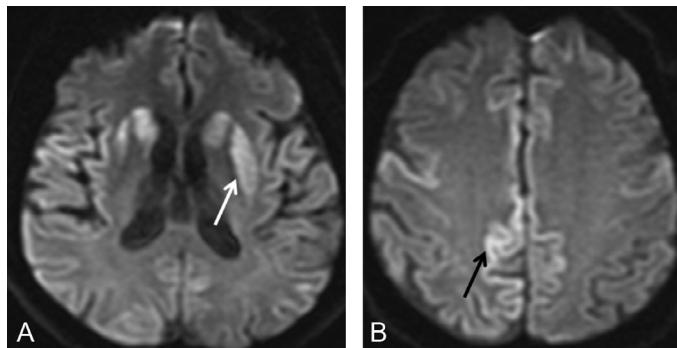


Fig. 17.4. B Hypersignaux des ganglions de la base et notamment du putamen gauche (flèche blanche), ainsi que du cortex (flèche noire) dans une maladie de Creutzfeldt-Jakob (séquence T2/FLAIR).

(Source : CEN, 2019.)

Le tic peut être simple et ne toucher que quelques muscles (clignement des yeux, secousse de la tête, haussement des épaules, etc.) ou être complexe et correspondre à une séquence motrice élaborée (mettre sa main droite sous l'aisselle gauche et faire une adduction de l'épaule gauche pour écraser la main droite).

Les tics **moteurs** s'opposent aux tics **vocaux** (cri, reniflement, raclement de gorge, expiration forcée, etc.) qui peuvent, rarement, correspondre à des obscénités appelées coprolalie.

Les tics peuvent être bénins et isolés, survenant le plus souvent dans l'enfance et ne pas compromettre l'adaptation socioprofessionnelle, ou correspondre à la maladie de **Gilles de la Tourette** définie par la combinaison de tics moteurs et vocaux simples et complexes présents tous les jours, ayant un retentissement sur le fonctionnement du patient et son adaptation socioprofessionnelle, et parfois associés à des **comorbidités** (troubles obsessionnels compulsifs, dépression, anxiété, syndrome d'hyperactivité avec déficit attentionnel, automutilation ou autisme).

Le diagnostic positif de tic repose sur la **clinique**, de même que le diagnostic de syndrome de Gilles de la Tourette.

 Le traitement du syndrome de Gilles de la Tourette est symptomatique et **multidisciplinaire** et doit être adapté à la gêne. Une abstention thérapeutique peut être proposée quand la gêne causée par les tics est absente ou minime. En cas de gêne modérée à sévère, un traitement par antipsychotique atypique de type aripiprazole (Abilify®) peut être proposé. Un traitement adapté aux comorbidités (antidépresseur, anxiolytique, amphétamine) peut aussi être proposé. Une psychothérapie (notamment une thérapie cognitivo-comportementale) ainsi qu'une prise en charge du retentissement social du trouble et de ses comorbidités sont parfois indispensables.

F. Dyskinésie

B Littéralement, il s'agit d'un mouvement anormal, sans plus de précision. Il peut mêler différentes composantes précédemment citées. Le plus souvent, il s'agit de mouvements choréiques et/ou dystoniques. Le terme de dyskinésie est habituellement réservé :

- soit aux mouvements anormaux involontaires induits par la **L-dopa** dans la maladie de **Parkinson** : dyskinésies de pic de dose (ou de milieu de dose) ou dyskinésies biphasiques (de début ou de fin de dose);
- soit aux dyskinésies induites par les **antipsychotiques**, parmi lesquelles on distingue les **dyskinésies aiguës** (dystonie cervicale, crises oculogyres, trismus, plus volontiers chez les sujets jeunes et à traiter par injection d'anticholinergique de type tropatépine, Lepticur®, 10 mg en intramusculaire ou en intraveineuse lente), les **dyskinésies tardives** lors de cures prolongées (**dyskinésies bucco-facio-masticatoires** à l'origine de troubles de la phonation, de la déglutition et d'un mauvais état dentaire) difficiles à traiter, et l'**akathisie** (piétinement incessant).

Points clés

- **A** Un tremblement de repos est un tremblement parkinsonien, dont la cause la plus fréquente est la maladie de Parkinson (le diagnostic ne nécessite habituellement aucun examen complémentaire).
- Un tremblement d'action, notamment postural, sans autre symptôme associé est le plus souvent un tremblement essentiel mais il convient d'abord d'exclure une hyperthyroïdie et une cause iatrogène.
- La présence chronique de tics moteurs et de tics vocaux évoque un syndrome de Gilles de la Tourette et ne justifie pas d'imagerie cérébrale s'il n'y a pas d'autre signe neurologique associé.
- Une imagerie cérébrale est indiquée dans le bilan étiologique des tremblements cérébelleux, des tremblements d'action asymétriques, en cas de tremblement de début brutal et en cas de suspicion de maladie de Wilson.

- **B** Une imagerie cérébrale et un bilan biologique sont indiqués en cas de chorée, de dystonie (notamment en cas d'hémidystonie) ou de myoclonie d'origine indéterminée.
- **A** Tout mouvement anormal (notamment un tremblement) apparaissant avant l'âge de 40 ans doit conduire à éliminer une maladie de Wilson (IRM cérébrale, bilan cuprique).
- **B** L'association de troubles psychiatriques et de mouvements anormaux (en dehors des mouvements anormaux liés à la prise de neuroleptiques) doit conduire à rechercher une maladie de Huntington, une maladie de Wilson, une maladie de Creutzfeldt-Jakob (en cas de début subaigu des symptômes), un lupus et une maladie de Gilles de la Tourette.
- Un conseil génétique doit être systématiquement proposé en cas de diagnostic de maladie de Huntington, pour le patient et pour ses apparentés majeurs à risques asymptomatiques.
- **A** Face à un mouvement anormal, il faut toujours rechercher des antécédents de mouvements anormaux dans la famille.
- Devant tout mouvement anormal, une cause toxique, notamment médicamenteuse, doit être recherchée.
- Les antipsychotiques (neuroleptiques) peuvent causer tout type de mouvement anormal à l'exception d'une ataxie et d'un tremblement cérébelleux.
- **B** Une chorée peut révéler une maladie auto-immune, notamment un syndrome des anticorps antiphospholipides ou un lupus érythémateux disséminé (doser les anticorps antinucléaires, antiphospholipides...), une grossesse (doser les β -HCG) ou une hyperthyroïdie (doser la TSH).
- Associées à des troubles de la vigilance ou à une confusion, les myoclonies doivent conduire à rechercher en priorité une encéphalopathie métabolique, toxique ou infectieuse.
- Le DaTSCAN® est justifié pour différencier un tremblement essentiel d'un tremblement lié à une maladie de Parkinson ou pour différencier une maladie de Parkinson d'un syndrome parkinsonien lié aux neuroleptiques. Le DatSCAN® est normal dans le tremblement essentiel et dans le tremblement parkinsonien lié au neuroleptique.

Réflexes transversalité

- **C** Item 106 – Maladie de Parkinson (chapitre 16).
- Item 109 – Troubles de la marche et de l'équilibre (chapitre 19).
- Item 108 – Confusion, démences (chapitre 18).
- Item 325 – Identification et gestion des risques liés aux médicaments et aux biomatériaux, risque iatrogène, erreur médicamenteuse.
- Item 337 – Principales intoxications aiguës.

Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à cet ouvrage. Ils sont indiqués dans la marge par des pictogrammes  qui renvoient vers les vidéos ou enregistrements sonores.

Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur www.em-consulte.com/complement/477437 et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 17.1. Tremblement de repos.

Vidéo 17.2. Marche et tremblement.

Vidéo 17.3. Syndrome parkinsonien modéré.

Vidéo 17.4. Micrographie.

Vidéo 17.5. Tremblement d'attitude et d'action.

Vidéo 17.6. *Flapping tremor* (myoclonies rythmées).

Vidéo 17.7. Tremblement de la tête.

Vidéo 17.8. Dysarthrie et hypermétrie.

Vidéo 17.9. Hypermétrie.

Vidéo 17.10. Asynergie.

Vidéo 17.11. Ataxie et dysarthrie cérébelleuses.

Vidéo 17.12. Forme modérée de syndrome cérébelleux.

Vidéo 17.13. Chorée.

Vidéo 17.14. Hémiballisme.

Vidéo 17.15. Dystonie du pied.

Vidéo 17.16. Dystonie du cou (torticolis spasmodique).

Vidéo 17.17. Dystonie de la face (blépharospasme).

Vidéo 17.18. Myoclonies.

Site internet

Vidéothèque du Collège des enseignants de neurologie.



Items 108, 132, 343 – Confusion, troubles cognitifs et démence

- I. Pour comprendre
- II. Maladie d'Alzheimer
- III. État confusionnel

Objectifs pédagogiques

Item 108. Confusion, démences

- Diagnostiquer un syndrome confusionnel, savoir évoquer un hématome sous-dural chronique.
- Diagnostiquer un syndrome démentiel, une maladie d'Alzheimer.
- Diagnostiquer un syndrome confusionnel chez le sujet âgé.

Item 132. Troubles cognitifs du sujet âgé

- Orientation diagnostique devant des troubles cognitifs du sujet âgé et principales causes.
- Connaître les principes de la prise en charge médicale et psychosociale d'un patient avec troubles neurocognitifs.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient en abordant les problématiques techniques, relationnelles, éthiques, organisationnelles consécutives à l'évolution de la maladie.

Item 343. État confusionnel et trouble de conscience chez l'adulte et chez l'enfant

- Diagnostiquer un état confusionnel et un trouble de la conscience.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge préhospitalière et hospitalière.

Hierarchisation des connaissances

Item 108 – Confusion, démences			
Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Éléments physiopathologiques	Comprendre le mécanisme physiopathologique de la confusion mentale	
A	Définition	Connaître la définition d'une confusion et d'une démence	Description des principaux symptômes
A	Étiologies	Connaître les principales causes neurologiques de confusion mentale	Méningites, tumeurs, traumatismes, accident vasculaire cérébral, épilepsie
A	Étiologies	Connaître les principales causes non neurologiques de confusion mentale	Toxiques, métaboliques, infectieuses

► **Item 108 – Confusion, démences**

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Savoir rechercher les causes de la confusion mentale	Démarche clinique : conduire l'examen clinique, décider de l'indication éventuelle d'une PL ou d'un scanner cérébral
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge thérapeutique d'un patient confus	Faire les prescriptions d'urgence et traitement de la cause
B	Éléments physio-pathologiques	Connaître les principales lésions de la maladie d'Alzheimer (MA)	Perte des neurones, accumulation protéine amyloïde, accumulation protéine tau
A	Diagnostic positif	Connaître les manifestations cliniques de la MA aux différentes phases	Phases prodromale, démentielle et de démence sévère
A	Diagnostic positif	Connaître le profil des troubles de la mémoire de la MA	Trouble de la consolidation en mémoire épisodique
A	Diagnostic positif	Connaître les principaux diagnostics différentiels de la MA	Confusion, causes fonctionnelles, causes organiques curables
A	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge non médicamenteuse de la MA, y compris l'aide des réseaux ville-hôpital	Aides humaines et financières, hygiène de vie, iatrogénie
B	Éléments physio-pathologiques	Préciser les principes du raisonnement topographique devant un syndrome démentiel	Attention, fonctions d'intégration perceptive, mémoire et fonctions exécutives
B	Examens complémentaires	Connaître les indications et les objectifs d'imagerie devant une démence ou une confusion	Démence : IRM cérébrale, à défaut TDM
B	Examens complémentaires	Connaître la sémiologie en imagerie de l'hématome sous-dural (HSD) chronique	Collection extraparenchymateuse à contenu liquidien, parfois associée à un saignement récent, habituellement en forme de « croissant », limitée par les sinus durs, et assez souvent bilatérale
A	Contenu multimédia	Exemple HSD chronique TDM	
B	Examens complémentaires	Connaître la sémiologie en imagerie de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte	
B	Examens complémentaires	Connaître les indications des examens de médecine nucléaire dans les démences	Scintigraphie de perfusion cérébrale, scintigraphie des transporteurs de la dopamine, TEP au 18FDG

Item 132 – Troubles cognitifs du sujet âgé

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définition trouble neuro-cognitif	Définition du DSM-5
A	Diagnostic positif	Maladie d'Alzheimer	Connaître les éléments cliniques positifs qui permettent de poser le diagnostic

►

Item 132 – Troubles cognitifs du sujet âgé

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Encéphalopathie vasculaire	Connaître les éléments cliniques positifs qui permettent de poser le diagnostic
B	Diagnostic positif	Maladie à corps de Lewy	Connaître les éléments cliniques positifs qui permettent de poser le diagnostic
A	Diagnostic positif	Diagnostic différentiel de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées	Connaître les maladies curables pouvant induire un trouble neuro-cognitif
A	Étiologies	Connaître les causes principales d'un trouble neuro-cognitif	
A	Examens complémentaires	Connaître les outils de repérage d'un trouble neuro-cognitif	Application en médecine générale
A	Examens complémentaires	Connaître les examens de biologie à pratiquer devant un trouble neuro-cognitif	Application des critères HAS 2011
A	Prise en charge	Prise en charge médicale d'un patient avec trouble neuro-cognitif	Connaître les grandes lignes de la prise en charge médicale
A	Prise en charge	Prise en charge psychosociale d'un patient avec trouble neuro-cognitif	Connaître les grandes lignes de la prise en charge psychosociale
B	Diagnostic positif	Symptômes psychologiques et comportementaux des démences	Savoir identifier les principaux troubles du comportement associés aux maladies responsables d'un trouble neuro-cognitif
B	Prise en charge	Démarche thérapeutique devant une agitation ou une agressivité dans un contexte de trouble neuro-cognitif	Connaître les grands principes de la prise en charge hiérarchisée, médico-psychosociale et médicamenteuse (cf. item 347)
B	Éléments physiopathologiques	Maladie d'Alzheimer	Connaître les grandes lignes de la physiopathologie de la maladie d'Alzheimer
B	Diagnostic positif	Dégénérescence lobaire fronto-temporale	Connaître les éléments cliniques positifs qui permettent de poser le diagnostic
B	Examens complémentaires	Connaître les grandes lignes des résultats attendus de l'IRM devant un trouble neuro-cognitif	Application des critères HAS 2011
B	Contenu multimédia	Exemple HSD chronique TDM (déjà dans item 108)	

Item 343 – État confusionnel et trouble de conscience chez l'adulte et chez l'enfant

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définition du syndrome confusionnel	Description des principaux symptômes
B	Prévalence, épidémiologie	Prévalences du syndrome confusionnel dans la population générale, aux urgences et dans différents milieux hospitaliers	
A	Diagnostic positif	Diagnostic clinique du syndrome confusionnel chez l'adulte et particularités chez l'enfant	

Item 343 – État confusionnel et trouble de conscience chez l'adulte et chez l'enfant			
Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Connaître les trois formes cliniques du syndrome confusionnel	Forme confuso-onirique, forme stuporeuse, forme mixte
B	Diagnostic positif	Connaître le principal outil de dépistage clinique	Confusion Assessment Method (CAM)
A	Identifier une urgence	Connaître les situations nécessitant une prise en charge en urgence	Engagement, palu grave...
A	Étiologies	Connaître les principales étiologies et les principaux facteurs de risque du syndrome confusionnel chez l'adulte et chez l'enfant	Causes toxiques, métaboliques, neurologiques, infections bactériennes, virales ou parasitaires, rétention d'urine, fécalome (savoir rechercher une cause médicamenteuse, principale étiologie du syndrome confusionnel)
A	Examens complémentaires	Connaître le bilan biologique de première intention devant un syndrome confusionnel	Ionogramme sanguin, calcémie
B	Examens complémentaires	Connaître les indications des examens d'imagerie devant un état confusionnel et/ou un trouble de la conscience chez l'enfant et chez l'adulte	Scanner ou IRM
A	Prise en charge	Connaître les grands principes de la prise en charge d'un syndrome confusionnel chez l'adulte et chez l'enfant selon l'étiologie	Y compris prise en charge préhospitalière

I. Pour comprendre

- **A** Un trouble neurocognitif (TNC) est une réduction acquise, significative et évolutive des capacités dans un ou plusieurs domaines cognitifs. Ce déclin cognitif est persistant, non expliqué par une dépression ou des troubles psychotiques, souvent associé à un changement de comportement, de personnalité.
- La **démence** ou **TNC majeur** est un **syndrome** défini par la présence simultanée des deux critères suivants :
 - **altération durable et acquise d'une ou plusieurs fonctions cognitives** (ou fonctions intellectuelles : mémoire, attention, langage, gnosies, praxies, raisonnement, jugement, etc.) **et/ou comportementales** (personnalité, affects, régulation des conduites sociales, etc.);
 - les troubles ci-dessus sont suffisamment sévères pour entraîner, indépendamment des autres atteintes (de la motricité, par exemple), une **altération de l'autonomie dans la vie quotidienne**.
- Ce qui n'est **pas** une démence :
 - les affections de début brusque à leur phase aiguë : un accident vasculaire, une encéphalopathie de Gayet-Wernicke (encéphalopathie aiguë carencielle), une méningo-encéphalite herpétique, etc. ;

- l'état confusionnel : début brusque, atteinte globale des fonctions cognitives, troubles de la vigilance, de physiopathologie différente ;
- les troubles cognitivo-comportementaux innés (retard mental, troubles du développement).
- Il existe une gradation de la sévérité de la démence en fonction de son retentissement dans la vie quotidienne (légère, modérée et sévère).
- **Les causes des démences sont dominées par les maladies neurodégénératives** (70 à 90 % des démences) et **surtout par la maladie d'Alzheimer** (plus de 70 % des démences neurodégénératives).
- **B** Les démences dégénératives sont des démences dont la cause n'est pas directement reliée à un mécanisme carenciel, métabolique, vasculaire, inflammatoire, tumoral, infectieux, toxique ou traumatique.
- La neurodégénérescence est un processus conduisant à la perte lente mais inexorable des cellules nerveuses. Il ne faut pas confondre la neurodégénérescence pathologique avec le vieillissement normal.
- La première étape du diagnostic des démences repose sur le principe d'un **regroupement des signes et symptômes en syndrome** puis sur une **interprétation topographique du syndrome**, qui conditionne souvent le diagnostic étiologique. Il est donc indispensable d'avoir au minimum une représentation schématique des grandes fonctions cérébrales et de disposer de quelques outils cliniques de base permettant de tester ces grandes fonctions (cf. annexes 18.1, 18.2 et 18.3).
- Le vieillissement normal peut entraîner un TNC n'entravant pas l'autonomie et touchant ce que l'on appelle les fonctions exécutives (cf. annexe 18.1). Il s'agit principalement d'un léger trouble de la flexibilité de la pensée, d'une réduction de la vitesse de traitement des informations et d'une diminution des capacités d'attention divisée. La modestie de ces troubles et leur nature les distinguent des troubles cognitifs pathologiques associés aux maladies neurologiques. En outre, les résultats des tests psychométriques rendus au clinicien sont ajustés à l'âge et au niveau d'éducation.

La maladie d'Alzheimer étant de loin la cause la plus fréquente des démences du sujet âgé (mais aussi la plus fréquente de toutes les démences), elle constitue dans ce chapitre le modèle de description du syndrome démentiel.

II. Maladie d'Alzheimer

A. Pour comprendre

- La maladie d'Alzheimer est un enjeu majeur de santé publique⁷ car :
 - elle touche environ un million de personnes en France ; c'est la première cause de démence ;
 - sa prévalence est liée à l'âge et est en augmentation régulière ; elle touche 2 à 4 % de la population après 65 ans et atteint 15 % à 80 ans ;
 - sa morbidité est majeure (perte d'autonomie pour le patient, souffrance pour les aidants) ;
 - son coût socio-économique est massif (soins chroniques très coûteux au domicile ou en institution).

⁷ La mise en place de trois plans nationaux « Alzheimer » (2001-2012) par le gouvernement français, pour développer la recherche et mieux prendre en charge les patients, témoigne de l'importance sociétale de ce problème.

- **La cause de la maladie d'Alzheimer n'est pas identifiée**, mais la cascade biologique conduisant à la mort progressive des neurones est de mieux en mieux connue (cf. figure 18.8 de l'annexe 18.4).
- Les facteurs de risque ne sont pas identifiés dans leur ensemble :
 - certains sont génétiques (par exemple, le portage de l'homozygotie pour l'allèle ε4 de l'apolipoprotéine E);
 - certains sont environnementaux ou liés au mode de vie (par exemple, les facteurs de risque cérébrovasculaire et le faible niveau d'éducation).
- Trois grandes anomalies biologiques⁸ caractérisent l'affection :
 - **l'accumulation anormale de protéines β-amyloïdes (Aβ-42) en amas extracellulaires** (« plaques amyloïdes » ou « plaques séniles »). Celles-ci sont surtout présentes dans les cortex cérébraux associatifs (cortex préfrontaux, pariétaux et temporaux) et épargnent relativement le cortex visuel primaire (lobes occipitaux) et le cortex moteur (frontale ascendante);
 - **l'accumulation anormale dans les prolongements neuronaux de protéine TAU anormalement phosphorylée formant les dégénérescences neurofibrillaires (DNF)**; ces DNF sont trouvées en grande quantité dans les régions temporales internes (hippocampes en particulier);
 - **la perte des neurones** dont les prolongements ont préalablement été le siège des DNF. Cette perte cellulaire, lorsqu'elle est massive, conduit à l'atrophie des régions affectées.

B. Comment faire le diagnostic de la maladie d'Alzheimer ?

- **A** Il s'agit d'une démarche diagnostique reposant certes sur la présence d'arguments négatifs, mais aussi et surtout sur le recueil d'arguments positifs.
- Le diagnostic du vivant du patient est un diagnostic de probabilité. Le diagnostic de certitude repose sur la neuropathologie (*post mortem*).
- La probabilité de porter un bon diagnostic repose sur le faisceau d'arguments associant les signes positifs et les signes négatifs. Plus la concordance des arguments est importante, plus la probabilité du diagnostic est élevée.
- Le diagnostic repose sur cinq types d'arguments⁹ :
 1. Arguments positifs cliniques : le profil des troubles cognitifs.
 2. Arguments de neuro-imagerie négatifs (pas d'autres lésions) et positifs (atrophie hippocampique).
 3. Arguments négatifs par la pratique d'un **bilan biologique plasmatique**, servant à éliminer des diagnostics différentiels, en particulier de démences dites curables.
 4. Arguments positifs d'imagerie métabolique (hypométabolisme et/ou hypoperfusion des cortex associatifs).
 5. Arguments positifs par **dosage des biomarqueurs** de la pathologie Alzheimer dans le LCS (profil caractéristique des taux intrathécaux des protéines TAU phosphorylée et β-amyloïde 42 [Aβ₁₋₄₂], cf. *infra*).

⁸ Les protéines β-amyloïdes et TAU hyperphosphorylées sont des protéines anormales, résultant de dysfonctions de voies de régulation de protéines constitutives des neurones. Par exemple, la protéine TAU (normalement phosphorylée) est une protéine nécessaire à la charpente microtubulaire des prolongements neuronaux. Elle participe aux transferts moléculaires du corps du neurone vers la synapse.

⁹ Le diagnostic génétique moléculaire est un sixième argument. Il permet de faire un diagnostic de certitude de maladie d'Alzheimer dans les très rares formes génétiques de la maladie (moins de 1 % des patients). En effet, dans ces cas, la maladie d'Alzheimer est due à une mutation monogénique, de transmission autosomique dominante. Toutefois, ces formes génétiques se distinguent des autres par le début jeune (avant 60 ans, voire bien plus tôt) et par l'existence d'autres signes neurologiques. Elles ne doivent être évoquées que lorsqu'il existe des antécédents de démence du sujet jeune dans au moins deux générations successives.

- Dans l'immense majorité des cas, l'association examen clinique (incluant le bilan précis des fonctions cognitives) + imagerie cérébrale par IRM + bilan biologique suffit à obtenir un diagnostic de haute probabilité (cf. [figure 18.3](#)). Le recours à l'imagerie métabolique et au dosage des biomarqueurs du LCS n'est actuellement pas systématique.

1. Histoire naturelle

Il faut distinguer trois phases évolutives ([figure 18.1](#)) :

- la phase prédéméntielle ou prodromale ; c'est le début de la phase symptomatique ;
- la phase d'état ou de démence (légère à sévère) ;
- la phase de démence très sévère.

a. Phase « prédéméntielle » ou « prodromale »

- À cette phase de la maladie, les patients sont autonomes pour la plupart des gestes de la vie quotidienne.
- L'anomalie la plus fréquemment retrouvée est un trouble de la consolidation en mémoire épisodique :
 - il est le reflet clinique de l'atteinte sévère des régions temporales internes (hippocampes et cortex adjacents) (cf. [annexe 18.1](#)) ;
 - **la plainte mnésique est, de loin, le symptôme conduisant le plus fréquemment à évoquer le diagnostic.** Il s'agit d'un **oubli à mesure** (par exemple, le patient fait répéter plusieurs fois la même chose) témoignant de l'incapacité à former un souvenir durable à partir d'un événement vécu. Il n'est pas rare que le patient minimise la plainte (anosognosie), alors que l'entourage s'en inquiète.
- À l'épreuve des cinq mots (cf. [annexe 18.2](#)), les patients présentant un trouble de la consolidation en mémoire épisodique ne sont pas capables de donner les cinq mots après un délai de quelques minutes. Surtout, ils ne sont pas aidés par les indices de catégorie proposés par l'examineur. Cela suggère qu'ils n'ont pas enregistré les mots.
- L'évaluation de la mémoire par un neuropsychologue complète le bilan, en confirmant par un test de mémoire (le plus utilisé est le « Rappel libre/rappel indicé à 16 items ») l'effondrement des capacités à rappeler des informations (par exemple, des mots à mémoriser), et en confirmant le trouble de la consolidation (par exemple, pour les mots, par la faiblesse de

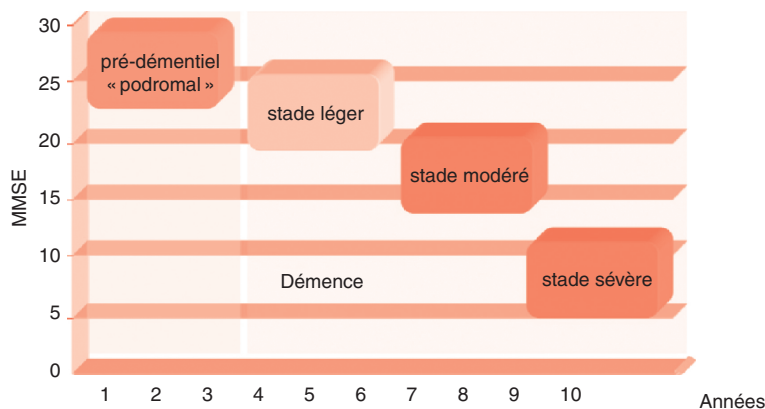


Fig. 18.1. A Histoire naturelle de la maladie d'Alzheimer symptomatique.

MMSE, *Mini Mental State Examination*.

NB : Le test MMSE (*Mini Mental State Examination*) permet d'effectuer un examen cognitif global et, en cas de démence, donne une indication sur sa sévérité ; il ne permet pas de poser un diagnostic étiologique.

(Source : CEN, 2019.)

l'aide normalement pourvue par les indices de catégorie). La répétition des phases de rappel n'améliore pas la restitution. Les patients introduisent dans la liste des mots à rappeler des mots ne faisant pas partie de la liste à mémoriser (« intrusions »).

- Ce profil de troubles de la mémoire s'oppose à d'autres types de déficits de mémoire secondaires aux troubles de l'attention ou des fonctions exécutives, qui altèrent la qualité de l'enregistrement ou de la récupération des informations (mais pas directement la consolidation). Dans ce cas, les sujets ont des difficultés à restituer spontanément une liste de mots (par exemple, les cinq mots), mais ils sont significativement aidés par les indices. On observe notamment ce profil dans les situations fonctionnelles suivantes : dépression, troubles du sommeil, anxiété, prise excessive de psychotropes.

b. Phase démentielle

- L'autonomie est significativement altérée pour les activités dites instrumentales de la vie quotidienne (aptitudes à utiliser le téléphone, à utiliser les moyens de transport, à gérer la prise de médicaments, à manipuler l'argent).
- Outre les troubles de la mémoire, il existe une atteinte plus ou moins sévère des autres fonctions cognitives : syndrome dit « aphaso-apraxo-agnosique » et atteinte des fonctions exécutives.
- Ces nouvelles atteintes cognitives reflètent l'extension des lésions aux régions corticales associatives (cortex préfrontal, pariétal et temporal externe).

c. Phase très avancée de la maladie (démence sévère)

- La perte de l'autonomie est totale du fait d'une atteinte des activités de base de la vie quotidienne (toilette, habillage, locomotion, alimentation). Souvent, les patients sont en institution. Cette phase précède la fin de vie et survient en moyenne 7 à 8 ans après la détection des premiers symptômes de la maladie.
- Outre les troubles touchant l'ensemble des fonctions cognitives (et pouvant aller jusqu'à la non-reconnaissance des proches), il peut exister des **troubles psychologiques et des troubles du comportement** (agitation ou apathie, hallucinations, troubles délirants, déambulation, troubles du sommeil et de l'appétit, troubles du contrôle des sphincters), des troubles du rythme veille-sommeil, des signes de dénutrition et d'autres troubles d'origine neurologique (troubles de la marche et de la posture avec chutes, épilepsie, myoclonies).
- Le décès survient par une complication générale due à l'état grabataire (surinfection bronchique, suite d'une chute avec allongement prolongé...) ou par mort subite.

2. Arguments diagnostiques

a. Arguments négatifs et positifs et de neuro-imagerie

La pratique d'une **IRM cérébrale** est indispensable au diagnostic d'un TNC et donc à celui de la maladie d'Alzheimer. En cas de contre-indication, une TDM cérébrale sera réalisée.

Les objectifs sont d'éliminer une cause non dégénérative et de rechercher une atrophie cérébrale, en particulier des hippocampes.

Il s'agit :

- d'éliminer un processus expansif intracrânien (tumeur intra- ou extracérébrale, hématome sous-dural...) ou une hydrocéphalie ;

- de détecter des lésions vasculaires ischémiques et hémorragiques (séquences utiles : T2/FLAIR et T2 en écho de gradient, respectivement);
- d'évaluer visuellement l'atrophie des hippocampes (séquence utile : T1 coronal avec un plan de coupes perpendiculaire au grand axe de l'hippocampe) (figure 18.2). Pour cela, il est possible de s'aider de l'échelle d'évaluation de l'atrophie des hippocampes de Scheltens (figure 18.3). Toutefois, c'est une mesure subjective qui dépend de l'expérience du clinicien.

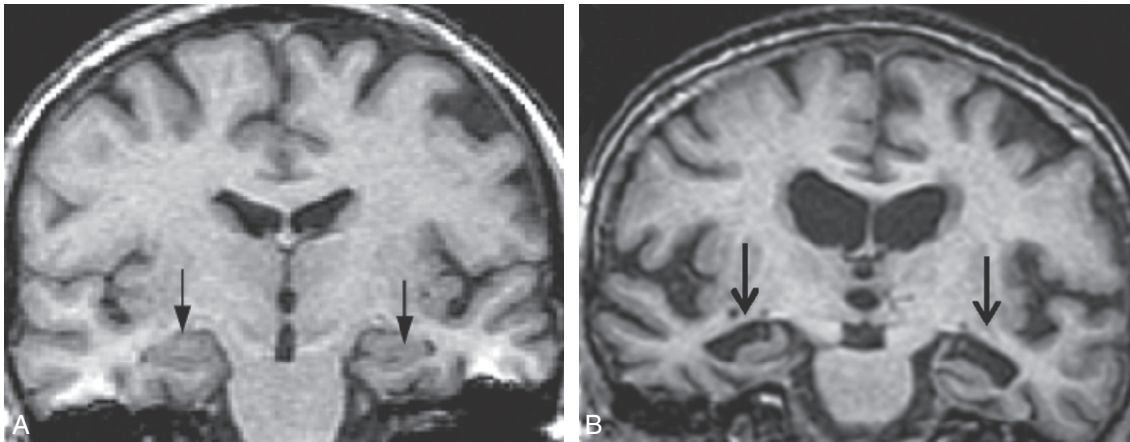


Fig. 18.2. A. IRM cérébrale pour le diagnostic positif de la maladie d'Alzheimer.

IRM en séquence pondérée T1. Les flèches localisent les hippocampes. Coupes coronales passant par le grand axe de l'hippocampe.

A. Cerveau sain, pas d'atrophie des hippocampes. B. Patient Alzheimer : atrophie hippocampique bilatérale. (Source : CEN, 2019.)

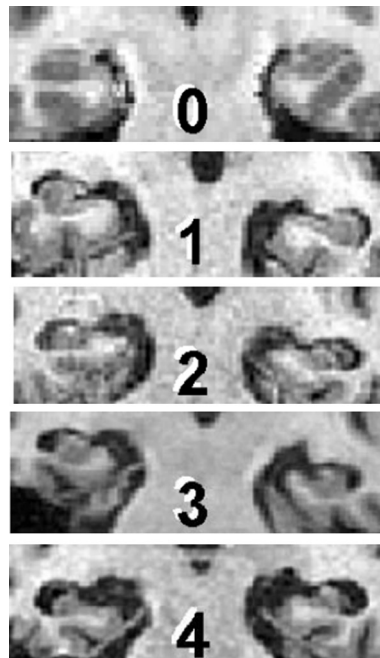


Fig. 18.3. A. Échelle de Scheltens.

Elle est graduée de 0 à 4. 0 : Pas d'atrophie; 1 : Atrophie possible; 2 : Atrophie discrète; 3 : Atrophie modérée; 4 : Atrophie sévère. (Source : CEN, 2019.)

b. Arguments négatifs par la pratique d'un bilan biologique plasmatique¹⁰

- Le bilan minimal comprend : NFS-plaquettes, VS, ionogramme plasmatique, calcémie, albuminémie, fonction rénale (créatinine et sa clairance), CRP, TSHus et glycémie à jeun.
- La HAS recommande d'ajouter selon le contexte : fonction hépatique (transaminases, gamma GT) et vitamine B12-folates (ces deux examens seront en pratique assez systématiques), les sérologies syphilitique, Lyme et VIH étant réservées à des cas particuliers.

c. Arguments positifs d'imagerie métabolique

B La scintigraphie de perfusion peut mettre en évidence une hypoperfusion des régions corticales associatives et temporales internes. La tomographie par émission de positrons (TEP) détermine le métabolisme cérébral par un radiomarquage fluoré du déoxyglucose (TEP-FDG), qui peut mettre en évidence un hypométabolisme de ces mêmes régions.

d. Arguments positifs par dosage des biomarqueurs dans le LCS de la pathologie Alzheimer

- **A** Dosage dans le LCS des taux de la protéine β -amyloïde ($A\beta$ -42) et de la protéine TAU hyperphosphorylée (TAU-p).
- Le profil typique est :
 - une **baisse d' $A\beta$ 1-42 absolue ou relative (évaluée par le ratio d' $A\beta$ 1-42/ $A\beta$ 1-40)**, témoignant probablement de la séquestration de cette protéine dans le cerveau au sein des plaques séniles ;
 - et : une **augmentation de TAU-p**, témoignant du largage vers le compartiment extracellulaire de cette protéine lors de la mort neuronale.

Pour en savoir plus

- **C** Il arrive qu'il y ait une dissociation (l'une des deux protéines est anormalement exprimée dans le LCS, tandis que l'autre est en quantité normale). Dans ce cas, l'interprétation de ce profil est plus difficile car la spécificité est plus faible (en particulier, quand $A\beta$ 1-42 est basse mais que TAU-p est normale).
- En 2018, les critères de la National Aging and Alzheimer's Association (NIA/AA) ont établi un cadre diagnostique purement biologique de la maladie d'Alzheimer, fondé sur les biomarqueurs de pathologie amyloïde et tau. Ces critères de recherche qui ouvrent la voie à un diagnostic préclinique (avant même les premiers symptômes) de maladie d'Alzheimer n'ont pas vocation à être utilisés en routine clinique. Le diagnostic est basé sur l'évaluation des statuts :
 - A : présence de pathologie amyloïde évaluée par TEP amyloïde (non disponibles en routine clinique en France) ou par le dosage du peptide $A\beta$ 1-42 ou le ratio ;
 - T : présence de tauopathie évaluée sur TEP tau (non disponible en France) ou élévation de TAU-p à l'examen du LCR ;
 - N : présence de signes de neurodégénérescence définis par une atrophie à l'IRM cérébrale, élévation de la protéine tau totale sur l'examen du LCS, hypométabolisme focal au TEP-FDG ;
 - La maladie d'Alzheimer est définie par le statut A + T + (présence d'une pathologie amyloïde et tau) indépendamment de la présence de stigmates de neurodégénérescence (N +/-).

¹⁰

Dans le but de rechercher une comorbidité associée, la HAS recommande de pratiquer aussi une albuminémie et une créatininémie avec calcul de la clairance selon la formule de Cockcroft et Gault (HAS, *Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge*, décembre 2011).

A En pratique clinique, devant une plainte mnésique, le diagnostic se fait par l'évaluation neuropsychologique, une IRM cérébrale et le bilan biologique plasmatique. L'examen du LCS et la scintigraphie de perfusion/TEP-FDG sont proposés dans les formes de diagnostic difficile (patients vus au stade débutant de TNC mineur, profil clinique atypique et/ou démence à début précoce) (figure 18.4).

C. Diagnostic différentiel

1. Confusion mentale

Attention

Chez le sujet âgé, l'état confusionnel peut être un mode de découverte d'une démence ou émailler le cours évolutif de celle-ci (cf. « III. État confusionnel »). La confusion n'élimine donc pas la démence. Au contraire, elle doit la faire rechercher à distance (6 mois plus tard) par la réalisation d'un bilan clinique incluant une évaluation des fonctions cognitives.

2. Causes fonctionnelles de TNC

- La dépression, les troubles du sommeil (insomnie et apnées du sommeil), l'anxiété chronique, la prise de psychotropes (benzodiazépines, antidépresseurs, hypnotiques, etc.) peuvent donner des troubles de l'attention et des fonctions exécutives retentissant sur le fonctionnement de la mémoire (« pseudo-amnésie »).
- Si les troubles cognitifs apparaissent dans un contexte de dépression, proposer un traitement d'épreuve par antidépresseurs, à dose pleine, pendant une période minimale de 3 mois.

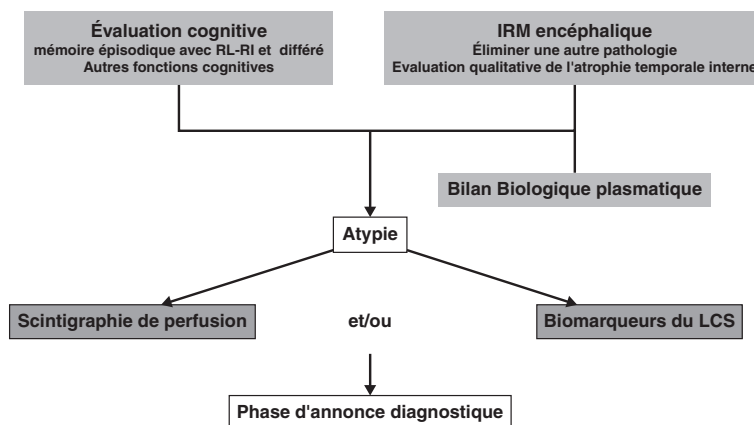


Fig. 18.4. Algorithme décisionnel devant un trouble progressif et isolé de la mémoire (ou des autres fonctions intellectuelles).

RL-RI, rappel libre-rappel indicé ; PET, tomographie par émission de positons ; FDG, fluoro-déoxyglucose. (Source : CEN, 2019.)

3. Causes organiques

a. « Démences » secondaires et éventuellement curables

- L'hypothyroïdie, la carence en vitamine B12 et/ou en folate, la syphilis, l'évolution d'une infection par le VIH, certaines tumeurs cérébrales (méningiomes frontaux).
- L'hydrocéphalie à pression « normale » : **B** elle se manifeste par des troubles de la marche (à petits pas), des troubles cognitifs, surtout de type frontal avec apathie, et des troubles du contrôle urinaire. Les troubles cognitifs sont quelquefois suffisamment sévères pour entraîner une démence et/ou des épisodes de confusion. Le scanner cérébral et l'IRM du cerveau montrent une dilatation tétraventriculaire sans effet de masse et avec une suffusion de liquide dans le parenchyme périventriculaire (résorption transépendymaire) entraînant des anomalies radiologiques (hypodensité au scanner X et en IRM, hypersignal en pondération T2 de la substance blanche périventriculaire). Un test diagnostique et thérapeutique consiste à effectuer des ponctions lombaires évacuatrices. Le traitement chirurgical par dérivation ventriculo-péritonéale est proposé quand la probabilité diagnostique est forte.
- **A** L'hématome sous-dural chronique : il s'agit d'une collection extraparenchymateuse à contenu liquidien, parfois associée à un saignement récent. Il est une cause fréquente de troubles cognitifs (ralentissement psychomoteur, apathie, syndrome frontal, confusion mentale...) chez la personne âgée. Il est souvent détecté à distance d'un traumatisme crânien même léger (et passant quelquefois inaperçu). Il est aussi favorisé par la déshydratation, l'éthylisme chronique et les traitements affectant la coagulation. Le scanner X ou l'IRM du cerveau mettent en évidence une collection liquidienne dans les espaces méningés (entre la dure-mère et l'arachnoïde). Lorsqu'il est chronique, l'hématome sous-dural apparaît le plus souvent hypodense au scanner X cérébral ou associant des zones d'épanchement de sang frais (hyperdenses) et des zones hypodenses. Il est en forme de « croissant » et souvent bilatéral. L'évacuation chirurgicale ou la surveillance simple se discutent au cas par cas (figure 18.5).
- Les lésions vasculaires par atteintes des petites artères (HTA, diabète) comprennent les lacunes, les hypersignaux de la substance blanche, les microsaignements et les petits infarctus sous-corticaux. Leur sommation peut aboutir à un TNC ou à une démence dite « vasculaire » d'apparition insidieuse. La maladie des petites artères est souvent associée à une atteinte neurodégénérative de type Alzheimer, une situation appelée TNC ou démence mixte.

Si le syndrome démentiel évolue rapidement dans un délai inférieur à 1 an, envisager les **encéphalopathies subaiguës** : maladie de Creutzfeldt-Jakob, encéphalite inflammatoire ou auto-immune (incluant les syndromes paranéoplasiques).

b. Autres démences dégénératives

Démence frontale (dégénérescence lobaire frontotemporale, DLFT)

- **B** À la différence de la maladie d'Alzheimer, qui est une démence par troubles cognitifs, la DLFT est, le plus souvent, une démence par troubles comportementaux.
- Elle est le prototype clinique du syndrome frontal.
- Les symptômes et signes cliniques de la DLFT sont expliqués par le dysfonctionnement du lobe frontal qui a pour principales fonctions de générer des comportements volontaires et adaptés aux besoins de l'individu ou en rapport avec les interactions sociales et de bloquer (ou réguler) les comportements automatiques, pulsionnels ou archaïques.
- Les signes cliniques apparaissent insidieusement, le plus fréquemment entre 50 et 60 ans (en moyenne 10 ans avant ceux de la maladie d'Alzheimer).
- Il s'agit :
 - d'une perte des convenances sociales (familiarité excessive, impudeur, comportements en société non adaptés compte tenu de ce que l'on connaît de la personne et de son milieu social);

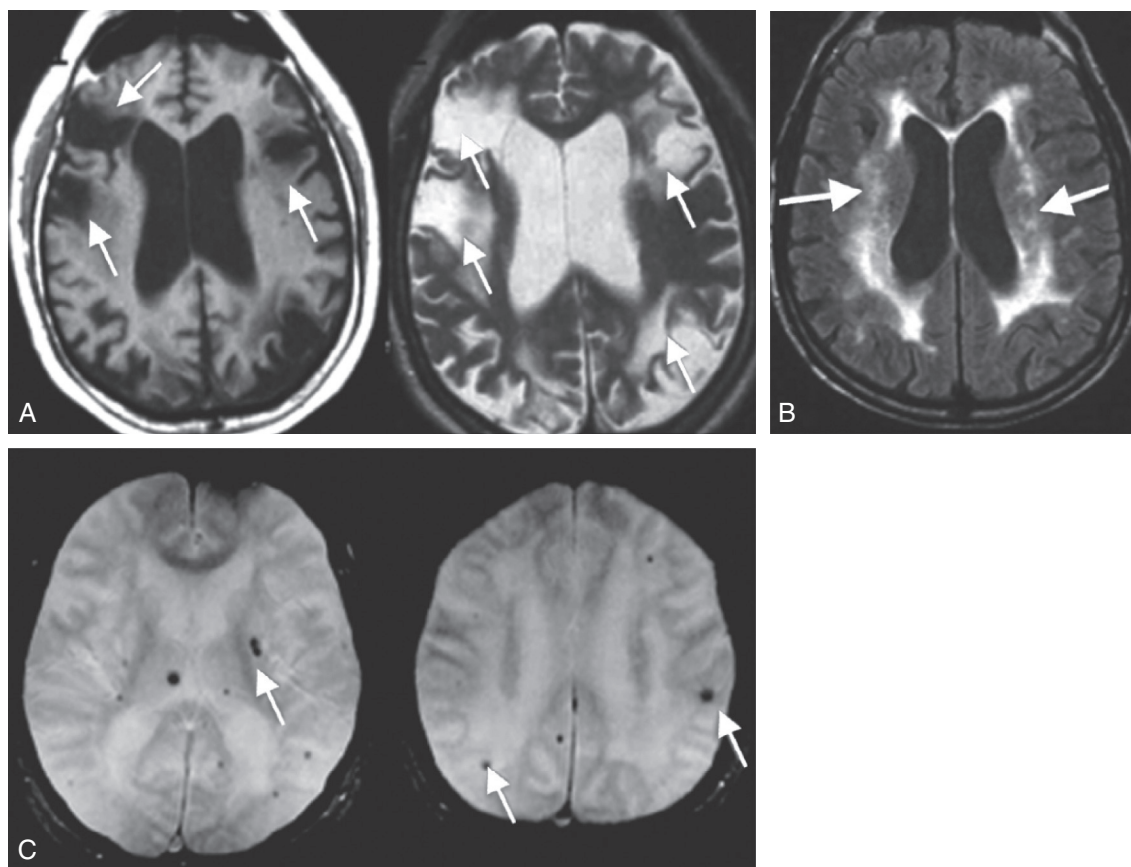


Fig. 18.5. A Exemples en IRM de lésions vasculaires responsables de troubles cognitifs et de démences. A. Infarctus corticaux et sous-corticaux multiples (séquences T1 et T2). B. Hypersignaux de la substance blanche sus-tentorielle (séquence T2/FLAIR). C. Microsaignements (séquence T2, écho de gradient). (Source : CEN, 2019.)

- d'un trouble du contrôle des conduites personnelles (gloutonnerie, diminution de l'hygiène corporelle, baisse du contrôle urinaire, etc.);
- d'une perte de l'intérêt pour les autres (baisse de l'empathie, indifférence affective);
- d'une difficulté par le patient à percevoir et analyser ses symptômes (anosognosie);
- d'une apathie (diminution spontanée de l'initiative et des comportements volontaires).
- À l'examen : signes de désinhibition du comportement, troubles des fonctions exécutives.
- Dans environ 25 à 30 % des cas, il s'agit d'une maladie héréditaire, transmise sur un mode autosomique dominant.

Pour en savoir plus

❖ Trois anomalies génétiques dominent par leur fréquence : répétition anormale d'un hexanucléotide dans une zone non codante du gène *C9ORF72*; mutation du gène codant la progranuline; mutation du gène codant la protéine TAU.

- **B** Il existe plusieurs formes cliniques. La forme la plus fréquente est la forme comportementale (due principalement à une dégénérescence des zones ventrales des lobes frontaux), mais il existe aussi des formes plus rares débutant par des troubles du langage constituant une aphasie primaire progressive.
- L'IRM cérébrale peut montrer une atrophie du cortex frontal et du tissu sous-cortical (entraînant un aspect « ballonisé » des cornes ventriculaires frontales), tandis que la scintigraphie de perfusion et le PET-scan métabolique montrent une hypoperfusion ou un hypométabolisme des régions frontales et temporales (figure 18.6).
- Les autres examens complémentaires (ponction lombaire, bilan biologique) n'apportent pas ou peu de contributions positives, mais permettent d'éliminer une autre cause.
- Il n'y a pas de traitement spécifique à ce jour.

Au total, la DLFT est à évoquer devant des troubles du comportement évoquant un syndrome frontal, évoluant progressivement et isolément, après qu'une cause non dégénérative (tumeur, lésion post-traumatique...) a été écartée avec l'aide de l'imagerie cérébrale.

Maladie à corps de Lewy diffus

- À la différence de la maladie d'Alzheimer, la maladie à corps de Lewy se manifeste le plus souvent par un syndrome parkinsonien et des hallucinations de survenue précoce.
- Les anomalies pathologiques sont celles de la maladie de Parkinson (corps de Lewy et synucléinopathie), à la différence qu'elles siègent de façon plus importante dans les régions associatives du cortex cérébral, alors que dans la maladie de Parkinson ces lésions touchent surtout la profondeur du cerveau. Cette différence de topographie lésionnelle et l'association fréquente à des lésions de maladie d'Alzheimer expliquent la démence.
- L'affection peut se présenter initialement comme une maladie d'Alzheimer ou comme une maladie de Parkinson avec les différences essentielles suivantes :

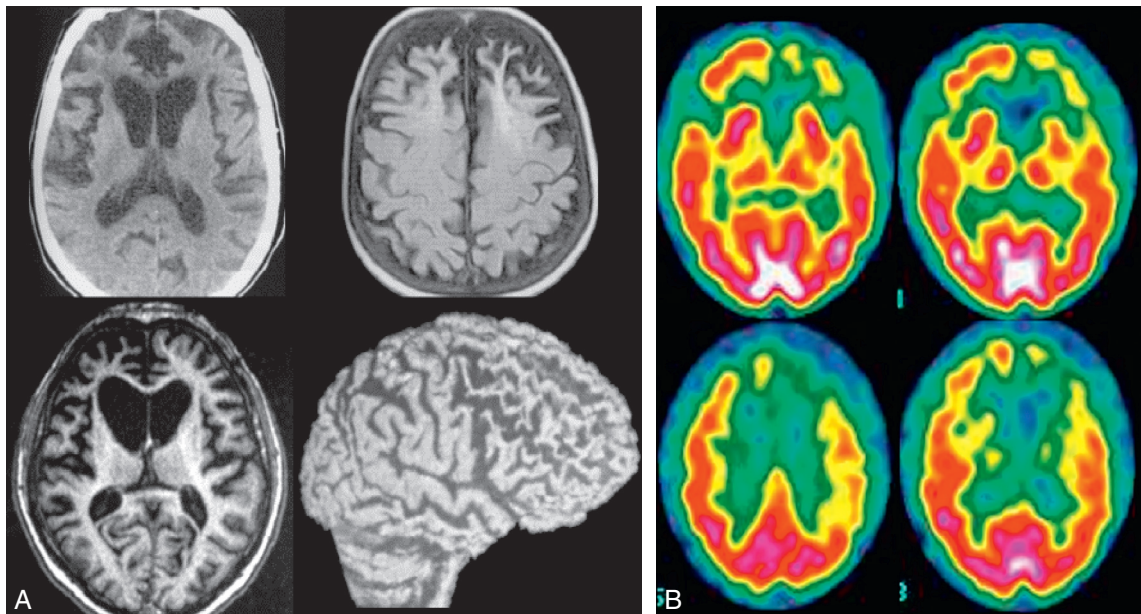


Fig. 18.6. B Démence frontotemporale.

A. IRM. B. Scintigraphie de perfusion.

L'IRM et la scintigraphie de perfusion montrent une atrophie/hypoperfusion dans les régions frontales, temporales antérieures et cingulaires. Noter, en IRM, l'aspect ballonisé des cornes frontales des ventricules latéraux.

(Source : CEN, 2019.)

- l'existence d'hallucinations visuelles ou auditives et de troubles psychiatriques (dépression sévère, troubles psychotiques), souvent inauguraux ou précoces dans l'évolution de la maladie ;
- des fluctuations majeures des performances cognitives évoquant une confusion mentale chronique *a minima* ;
- quand le mode d'entrée est celui d'une démence, il faut rechercher un syndrome parkinsonien ;
- quand le mode d'entrée est un syndrome parkinsonien, il faut rechercher un syndrome démentiel.
- La prise en charge thérapeutique est souvent un mélange de celles des deux maladies (Alzheimer et Parkinson), en tenant compte de la très mauvaise tolérance des neuroleptiques au cours de la maladie à corps de Lewy diffus.

D. Traitement de la maladie d'Alzheimer

 Le traitement de la maladie d'Alzheimer est actuellement **purement symptomatique**, mais les perspectives futures (essais cliniques) vont dans le sens d'un blocage le plus précoce possible de la cascade biologique conduisant à la mort cellulaire (approche de neuroprotection).

1. Traitement médicamenteux

- Quatre molécules ont reçu l'AMM en France. Trois d'entre elles sont des anticholinestérasiques centraux (ils augmentent la biodisponibilité de l'acétylcholine dans le cerveau) : le donépézil, la rivastigmine et la galantamine, et l'une, la mémantine, est un antagoniste des récepteurs NMDA du glutamate. Ils existent tous sous une forme générique. Ces traitements sont prescrits par voie orale. La rivastigmine existe aussi sous forme de timbres à diffusion transdermique (patch).
- L'indication actuelle se limite aux phases démentielles de la maladie (légère à modérément sévère).
- Les essais thérapeutiques montrent que le déclin cognitif est légèrement moins marqué chez les patients traités. Le traitement améliorerait aussi certains troubles comportementaux (apathie, agitation, hallucinations...).
- Les effets secondaires principaux (anticholinestérasiques) sont des troubles digestifs (nausées, vomissements, diarrhées et perte de poids) et des crampes musculaires.
- En raison de leur activité pharmacologique, les inhibiteurs de la cholinestérase peuvent avoir des effets vagotoniques sur le rythme cardiaque (par exemple, bradycardie), en particulier en cas d'anomalie supraventriculaire (maladie du sinus, bloc sino-auriculaire ou auriculo-ventriculaire), pouvant favoriser la survenue de syncopes et de chutes. Il est impératif de respecter les contre-indications et les précautions d'emploi. Un électrocardiogramme systématique voire, en cas de doute, un avis cardiologique sont nécessaires en cas de prescription. Un suivi attentif, notamment de la fréquence cardiaque, est à effectuer.
- Leur initiation est faite obligatoirement par un neurologue, un psychiatre ou un gériatre.
- Leur efficacité symptomatique, modeste, a été considérée comme insuffisante pour bénéficier de la solidarité nationale par la HAS qui, après une évaluation récente et défavorable de leur rapport efficacité/risque, a recommandé un déremboursement total pour l'ensemble de ces molécules, qui a été appliqué depuis le 1^{er} août 2018. Le traitement peut néanmoins être prescrit dans les conditions rappelées ci-dessus et sera donc à la charge du patient.
- Les autres traitements médicamenteux ont pour but de limiter les troubles comportementaux. Il s'agit de psychotropes (à utiliser avec grande prudence +++).
- Il faut penser à limiter (ou arrêter) les médicaments aggravant potentiellement les troubles cognitifs (psychotropes et en particulier les anticholinergiques).

Une très grande prudence s'impose avec les neuroleptiques qui peuvent très rapidement (en quelques jours) amener une personne encore active à l'état grabataire. S'il n'est pas possible d'éviter leur recours (du fait de troubles majeurs du comportement perturbateurs – délire ou agitation entraînant une mise en danger du patient et d'autrui – résistants à toute autre approche), alors il faut utiliser les plus petites doses possibles, utiliser de préférence un neuroleptique dit « atypique » (clozapine, olanzapine et rispéridone) et limiter la durée du traitement.

2. Traitement non médicamenteux

- **A** À visée de stabilisation ou de compensation du TNC :
 - séances de rééducation (ou remédiation) cognitive avec un orthophoniste (sur prescription);
 - séances de réhabilitation cognitive (visant à maintenir ou à restaurer l'autonomie pour certaines tâches) par une équipe spécialisée Alzheimer (ESA) composée de psychomotriciens, ergothérapeutes et assistants de soins en gériatrie (sur prescription), stade léger à modéré;
 - stimulation cognitive en centre d'accueil de jour (médicalisé), sur inscription.
- Aides humaines, intervention de tiers :
 - soutien logistique des aidants : aide à domicile (auxiliaire de vie, aide-soignant);
 - en cas de perte d'autonomie, dans les cas complexes (sujet seul en refus de soins), recours possible à des dispositifs appelés MAIA pour l'intégration des services d'aide et de soins dans le champ de l'autonomie;
 - institutionnalisation quand le maintien au domicile est impossible : maison de retraite médicalisée (maison de retraite adaptée dite EHPAD) ou service de long séjour.
- Aides financières et médico-légales :
 - affection de longue durée (ALD-15) et prise en charge à 100 % (stade démentiel);
 - soutien financier : allocation personnalisée d'autonomie (APA), sous conditions de revenu et de degré de perte d'autonomie, si ≥ 60 ans; prestation de compensation du handicap (PCH) si < 60 ans;
 - mesures de protection médico-légale de type sauvegarde de justice, tutelle ou habilitation familiale si nécessaire (pas systématique).
- Hygiène de vie et autres traitements :
 - activités physiques quotidiennes (marche à pied, par exemple);
 - sorties quotidiennes;
 - traitement des déficiences sensorielles (surdit , troubles visuels), aggravant les difficultés cognitives et d'interactions sociales;
 - traitement des facteurs aggravants curables (an mie, insuffisance cardiaque, insuffisance ant hypophysaire, d ficits sensoriels, h matome sous-dural, etc.);
 - pr vention de la iatrog nie (arr t des psychotropes non indispensables);
 - dans les phases de d mences s v res, une surveillance accrue de l' tat nutritionnel est n cessaire (oubli fr quent des repas).
- Aide aux aidants :
 - plateformes d'accompagnement et de r pit (soutien psychologique, formation des aidants);
 - associations de familles.

La plupart de ces mesures ont pour but :

- d' viter le retrait social et l'absence de stimulation physique et cognitive;
- de soutenir les familles, souvent  puis es par la prise en charge chronique.

III. État confusionnel

A. Pour comprendre

- L'état confusionnel (ou confusion mentale) est dû à une altération modérée de la vigilance entraînant une désorganisation globale de la pensée et des fonctions cognitives.
- Les principaux symptômes et signes cliniques de la confusion mentale résultent des troubles attentionnels, eux-mêmes secondaires à l'altération de la vigilance.
- **B** L'attention peut être considérée comme la « porte d'entrée » ouvrant vers le fonctionnement de l'ensemble des fonctions cognitives. Si la porte est « entrebâillée » ou « fermée », les fonctions intellectuelles qui en dépendent sont perturbées, entraînant une désorganisation majeure et globale de la pensée cohérente.
- L'état confusionnel est très fréquent, notamment chez la personne âgée de plus de 70 ans (dans cette population, sa prévalence est comprise entre 30 et 40 % chez les personnes hospitalisées, de 50 % en post-opératoires et 70 % en réanimation).

B. Diagnostic

- **A** La confusion se manifeste par l'apparition **brusque ou rapidement progressive** (en quelques minutes, heures ou jours) de troubles neuropsychiques :
 - il s'agit de **difficultés attentionnelles** :
 - difficulté pour maintenir l'attention sur les questions de l'examineur,
 - troubles de la mémoire à court terme : répéter une phrase longue, une suite de chiffres dans l'ordre direct ou inversé (« empan chiffré »), les mois de l'année dans l'ordre inverse, faire une opération de calcul mental, etc.,
 - caractère décousu et incohérent du langage spontané,
 - troubles de l'étape attentionnelle de l'enregistrement en mémoire à long terme (« encodage »), entraînant des difficultés à retenir une liste de mots et surtout une **désorientation temporo-spatiale constante** avec souvent un télescopage d'événements anciens avec le présent,
 - globalement, les troubles attentionnels induisent une **désorganisation de la pensée** avec altération du raisonnement et du jugement ;
 - **de troubles du comportement** : perplexité anxieuse, agitation, agressivité, délire onirique (plus rarement structuré), hallucinations le plus souvent visuelles ;
 - de labilité de l'humeur et de l'affect, allant de l'euphorie à la tristesse.
- L'argument clinique majeur est la **fluctuation des troubles cliniques** ; elle est le reflet de la fluctuation de la vigilance. Les troubles décrits ci-dessus peuvent être absents ou présents (de modérément à intensément) selon le moment de la journée. Au maximum, il peut exister une **inversion du cycle veille-sommeil** (cycle nyctéméral), la confusion et l'agitation s'aggravant significativement en période vespérale et dans l'obscurité, tandis qu'une grande partie de la journée est occupée par la somnolence.
- **Il peut exister des signes somatiques non spécifiques d'une étiologie** : un tremblement myoclonique (secousses irrégulières) des extrémités, d'attitude et d'action, un astérisis (ou *flapping tremor* : myoclonies négatives par chutes intermittentes et répétées du tonus musculaire).
- L'EEG met en évidence un ralentissement global de l'activité électrique (non spécifique d'une étiologie).
- Il y a une amnésie lacunaire pour toute la durée de l'épisode confusionnel.
- Schématiquement, on peut distinguer trois formes cliniques : **la forme confuso-onirique**, dans laquelle le patient est agité, en proie à un délire onirique et des troubles végétatifs

(hypersudation, tachycardie); **la forme stuporeuse**, dans laquelle la somnolence et le ralentissement psychomoteur sont au premier plan; et **la forme mixte**, alternant de façon irrégulière et imprévisible les états des deux premières formes.

- **B** La Confusion Assessment Method (CAM) est un outil d'aide au diagnostic, rapide (5 à 10 minutes) et reproductible (cf. annexe 18.5).

C. Diagnostic différentiel

1. Aphasie de Wernicke

- **C** Elle peut mimer une confusion car les propos sont incohérents, le patient ne comprend pas son interlocuteur et il peut être agité du fait des troubles du langage.
- **Le patient aphasique de Wernicke ne comprend pas le sens des mots alors que le patient confus ne comprend pas le sens des phrases car il perd le fil de l'attention** (ainsi, plus la consigne est longue, plus le patient confus est perdu).
- Dans l'aphasie de Wernicke, il existe des paraphrasies sémantiques (un mot dit pour un autre) et surtout des néologismes (non-mots).
- Dans l'aphasie de Wernicke, il existe le plus souvent une amputation du champ visuel (hémi- ou quadranopsie latérale homonyme) liée à la proximité entre aire de Wernicke et radiations optiques.
- Il n'y a ni troubles de la vigilance ni fluctuations nycthémérales de l'état neurologique, et les autres champs de la cognition sont respectés.

2. Trouble psychotique aigu

- Si les propos sont diffusés comme au cours d'une confusion, en revanche, les éléments psychiatriques sont au premier plan.
- Son apparition ne paraît pas liée à une atteinte somatique ou neurologique.
- Il n'y a pas de trouble de vigilance.
- Il faudra néanmoins se méfier d'une prise de toxiques ou de médicaments.

3. Ictus amnésique

- Trouble aigu de l'enregistrement en mémoire épisodique.
- Installation brusque.
- Dure environ 6 à 8 heures.
- Cet état est spontanément réversible.
- Il laisse une lacune amnésique définitive.
- Pendant l'épisode, le patient ne peut pas enregistrer volontairement de nouvelles informations. Le patient est perplexe sur son état et, symptôme très caractéristique, pose répétitivement les mêmes questions.
- Il n'est pas, à la différence de la confusion, désorienté dans l'espace et la vigilance est conservée.
- L'ictus amnésique peut être spontané ou post-traumatique (traumatisme crânien ou stress aigu). Sa physiopathologie n'est pas précisément connue.
- Il peut récidiver, mais rarement (20 % des cas).

4. Syndrome démentiel

- D'un point de vue physiopathologique, la démence (quelle que soit l'étiologie) est due aux lésions structurelles (réversibles ou non) de circuits cérébraux essentiels pour l'élaboration cognitive, tandis que la confusion mentale est liée à un trouble de la vigilance altérant de façon non spécifique les fonctions cognitives.
- D'un point de vue clinique, le syndrome démentiel correspond à un trouble chronique (de plus de 6 mois), sans grande variation nycthémérale et constitué de troubles cognitifs spécifiques. Toutefois, une confusion mentale peut révéler **ou émailler l'évolution d'un syndrome démentiel**.

D. Recherche étiologique

- **A** Un très grand nombre de situations peuvent produire un état confusionnel (**encadré 18.1**).
- L'examen clinique et le contexte orientent le diagnostic étiologique vers :
 - les **causes neurologiques** (principalement : traumatismes crâniens, hémorragie méningée, méningite et méningo-encéphalite, processus expansifs);
 - les causes **non neurologiques** (principalement : affections endocriniennes, métaboliques et insuffisances d'organe aiguës ou chroniques décompensées, intoxications volontaires ou involontaires).
- Chez les patients âgés, les causes non neurologiques sont bien plus fréquentes que les causes neurologiques.
- **B** Il faut insister sur l'existence de facteurs de risque de la confusion mentale :
 - chez une personne âgée, elle peut être produite par des causes générales inattendues chez les sujets jeunes (fécalome, globe vésical, troubles neurosensoriels, etc.);
 - les pathologies psychiatriques chroniques, la consommation d'alcool et de psychotropes;
 - l'immobilisation (hospitalisation, réanimation, phase de réveil post-opératoire);
 - une pathologie chronique préexistante (insuffisance rénale ou hépatique, etc.);
 - **elle peut être révélatrice d'un syndrome démentiel débutant**. Il est justifié de réévaluer l'état cognitif des patients à distance (à 6 mois) de l'épisode confusionnel.
- La stratégie du bilan étiologique (interrogatoire des proches, examen clinique et bilan complémentaire) rejoint celle du coma (cf. chapitre 26, item 336).

Encadré 18.1.

Principales causes neurologiques et non neurologiques de confusion et de coma

Toxiques

- **A** Alcool : ivresse aiguë; sevrage avec risque d'évolution vers le *delirium tremens*.
- Drogues : héroïne, cocaïne, etc.
- Médicaments (liste non exhaustive) : psychotropes (benzodiazépines, antidépresseurs, neuroleptiques, lithium, antiépileptiques, dérivés morphiniques, antiparkinsoniens, **anticholinergiques** +++); presque tous les médicaments doivent être potentiellement incriminés chez les individus ayant des **difficultés de métabolisation** (sujet âgé, insuffisant hépatique ou rénal).
- Toxiques industriels (pesticides, solvants, etc.), **intoxication au CO**.
- Sevrage brutal en psychotrope.

► **Encadré 18.1. Suite.****Métaboliques**

- Troubles hydro-électrolytiques (hyper/hyponatrémie, hypokaliémie, hypercalcémie, déshydratation).
- Hypoglycémie.
- Endocrinopathies : décompensation métabolique d'un diabète sucré, insuffisance surrénale aiguë, hypothyroïdie, insuffisance antéhypophysaire aiguë.
- Insuffisances rénale, hépatique et cardiorespiratoire chroniques décompensées ou aiguës, quelle que soit la cause (embolie pulmonaire, infarctus du myocarde, cirrhose décompensée, pancréatite aiguë, etc.).
- Carences vitaminiques : en thiamine (**Gayet-Wernicke**) et/ou en PP (pellagre) dans le cadre de l'alcoolisme chronique (et ses conséquences : syndrome de Korsakoff); autres encéphalopathies alcooliques à leur phase débutante (Marchiafava-Bignami), carences en B12/folates.

Infectieuses

- Infections urinaires, pulmonaires... ; toute fièvre, d'autant plus qu'il existe préalablement une détérioration cognitive.

Causes neurologiques

- Hémorragie méningée.
- Méningites et méningo-encéphalites (bactériennes, virales, parasitaires [neuropaludisme] et à prions).
- Processus expansifs intracrâniens (tumeurs, abcès cérébraux, hématomes).
- Traumatisme crânien (hématomes sous-dural, **extradural** et intraparenchymateux).
- Infarctus cérébraux (localisés dans le tronc cérébral, les ganglions de la base, et infarctus de grandes tailles).
- Épilepsie généralisée (phase post-critique ou état de mal).
- Toute pathologie neurologique chronique (sclérose en plaques, Parkinson, Alzheimer, etc.), en présence d'un stress physique (déshydratation, fièvre, etc.).

Autres

- Hypothermie.
- Hypoxie et anoxie cérébrale (arrêt cardiaque, état de choc).
- Post-opératoire (surtout si pathologie neurologique sous-jacente).
- **Causes intriquées** (alcool + médicaments; plusieurs médicaments; alcool + traumatisme crânien, etc.).

E. Prise en charge d'un patient confus

- **A** La confusion mentale est une **urgence médicale**, diagnostique et thérapeutique, nécessitant presque toujours une hospitalisation immédiate car :
 - la cause de la confusion est souvent une pathologie grave voire létale rapidement (diabète décompensé, insuffisance surrénale aiguë, hémorragie méningée, etc.);
 - la confusion elle-même est potentiellement dangereuse (troubles majeurs du comportement et signes somatiques tels que la déshydratation).
- La première étape de la prise en charge est d'évaluer le retentissement à court terme de l'état clinique (constantes vitales) et de traiter immédiatement les troubles vitaux (état de choc, hypothermie, etc.).
- La seconde étape est de déterminer l'étiologie et de la lever.

La recherche de la cause de l'état confusionnel ne doit pas être différée même si les fonctions vitales sont assurées car seul le traitement de la cause permet la guérison.

L'étape du diagnostic étiologique et de son traitement rejoint la prise en charge d'un coma (cf. [chapitre 26](#), item 336). Cette étape repose sur :

- l'interrogatoire des proches ou des secouristes ayant transporté le patient aux urgences (antécédents médicaux, prise de médicaments ou de toxiques);
- l'examen des documents médicaux disponibles;
- un examen clinique approfondi général et neurologique (ne pas oublier la prise de la température, la recherche d'une morsure latérale de langue, l'examen des pupilles, la recherche de plaies, les traces d'injections, la recherche d'un globe urinaire ou d'un fécalome par toucher rectal);
- le bilan paraclinique effectué en urgence dépendra des hypothèses formulées au décours de la phase clinique. Le **bilan paraclinique minimum** est :
 - ionogramme sanguin, calcémie, CRP, fonctions rénale (y compris calcul de la clairance de la créatinine) et hépatique, protides totaux, numération sanguine, TP-TCA, glycémie au doigt et plasmatique, bandelette urinaire, SaO_2 ,
 - ECG,
 - radiographie thoracique,
 - si le scanner cérébral sans injection (pour éliminer l'hématome sous-dural) n'est pas recommandé de façon systématique par la HAS¹¹, il ne faut pas hésiter à le demander en urgence devant le moindre doute de pathologie neurologique.

Le traitement de l'épisode confusionnel ne peut être envisagé indépendamment de la cause. Dans tous les cas :

- veiller au maintien de la nutrition et réhydratation, si besoin par voie parentérale;
- le patient au calme, en chambre individuelle (avec lumière tamisée et porte ouverte pour la surveillance);
- surveillance des constantes vitales et de la conscience fréquente et régulière;
- retirer tous les médicaments non indispensables ou utiliser les plus petites doses possibles. Cette démarche s'impose d'autant plus que l'ordonnance contient des psychotropes (se méfier en particulier des anticholinergiques ++++) et qu'il existe un trouble de l'élimination (insuffisance rénale ou hépatique). Attention aussi à ne pas arrêter brusquement un traitement psychotrope ancien car le sevrage brutal (par exemple aux benzodiazépines) peut être lui-même source de confusion mentale;
- il faut éviter, dans la mesure du possible, la contention physique, qui aggrave l'agitation et l'angoisse.

Il faudra rester prudent quant à l'administration de psychotropes sédatifs car ils peuvent aggraver les troubles psychiques (troubles de la vigilance) et l'état somatique (syndrome akinéto-rigide des neuroleptiques). S'ils sont indispensables, préférer les benzodiazépines anxiolytiques à demi-vie courte aux neuroleptiques; ces derniers ne doivent être administrés qu'en cas d'agitation majeure faisant courir un risque au patient ou à l'entourage.

La confusion apparaît rapidement mais disparaît quelquefois très lentement, même quand la cause est levée (cela d'autant plus que le patient est âgé ou altéré sur le plan cognitif). Il faut donc être patient et ne pas conclure trop rapidement à l'absence d'efficacité de la prise en charge.

Points clés

Démence

- La définition de la démence inclut deux dimensions :
 - la détérioration cognitive;
 - la perte de l'autonomie.
- La cause de démence de loin la plus fréquente est la maladie d'Alzheimer :
 - les trois principaux stigmates histologiques de la maladie d'Alzheimer sont la plaque amyloïde, la dégénérescence neurofibrillaire et la perte cellulaire;
 - le diagnostic repose surtout sur des arguments positifs et négatifs, cliniques et paracliniques;

¹¹ HAS, Recommandations de bonne pratique. Confusion aiguë chez la personne âgée : prise en charge initiale de l'agitation, mai 2009.

- l'atteinte clinique la plus fréquente à la phase prédéméntielle de maladie d'Alzheimer est un oubli à mesure, dû à un trouble de la consolidation en mémoire épisodique;
- un trouble progressif de la mémoire ne signe pas obligatoirement une maladie d'Alzheimer (il existe des troubles fonctionnels de la mémoire);
- l'anomalie radiologique principale est une atrophie des régions temporales internes, détectable avec une IRM en séquence T1 perpendiculaire au grand axe des hippocampes;
- l'analyse du LCS montre typiquement une baisse d'A β_{1-42} et une augmentation de TAU-p;
- à la phase démentielle de maladie d'Alzheimer, il existe une atteinte corticale associative diffuse entraînant une amnésie, une atteinte des fonctions exécutives et un syndrome aphaso-apraxo-agnosique;
- le traitement de la maladie d'Alzheimer est purement symptomatique et les effets modestes.
- Le bilan minimal d'une démence comprend : une évaluation neuropsychologique, une IRM cérébrale et un bilan biologique.
- La démence frontale est une démence comportementale.
- La maladie à corps de Lewy diffus associe à la démence, des fluctuations attentionnelles, des hallucinations et un syndrome parkinsonien.
- Il ne faut pas négliger l'apport des mesures non médicamenteuses dans la prise en charge des démences.

Confusion

- La confusion mentale est une urgence médicale qui implique une hospitalisation immédiate.
- La recherche de l'étiologie de l'état confusionnel ne doit pas être différée même si les fonctions vitales sont assurées, car seul le traitement de la cause permet la guérison.
- La fluctuation nycthémérale de l'atteinte clinique est caractéristique de la confusion mentale.
- Une confusion mentale chez une personne âgée peut être produite par des causes générales inattendues chez les sujets jeunes (fécalome, globe vésical, etc.).
- La confusion mentale peut être révélatrice d'un syndrome démentiel débutant : il faut réévaluer l'état cognitif des patients à distance (à 6 mois).
- La prudence s'impose pour l'utilisation des psychotropes chez les patients confus car ceux-ci, en modifiant l'état de vigilance, peuvent aggraver la confusion.

Annexes

Annexe 18.1 – Principes du raisonnement topographique devant un syndrome démentiel

- Ⓐ Schématiquement, il faut dissocier quatre grands ensembles de fonctions (figure 18.7).

L'attention

- Elle dépend des systèmes de vigilance et d'éveil cortical (cf. « III. État confusionnel »).
- Si elle est perturbée, alors toutes les fonctions qui en dépendent directement (c'est-à-dire toutes les grandes fonctions intellectuelles) sont perturbées.
- Avant toute exploration des fonctions cognitives, vérifier le degré d'atteinte attentionnelle (cf. « III. État confusionnel »).

Les fonctions d'intégration perceptive

- Ce sont les fonctions d'identification, de reconnaissance et de compréhension du langage, des gestes, de l'espace, des objets (simples ou complexes) sonores ou visuels et du schéma corporel. On les appelle aussi les fonctions instrumentales.
- Elles se situent en aval des fonctions de perception (surtout audition et vision).

1 - Régions corticales postérieures (lobes temporaux et pariétaux):

Intégration perceptive

Destruction: atteinte des fonctions instrumentales
(« syndrome aphaso-apraxo-agnosique »)

2 - Régions préfrontales:

Fonctions exécutives

Destruction: syndrome dysexécutif
(« syndrome frontal »)

3 - Régions temporales internes:

Consolidation en mémoire épisodique

Destruction: amnésie
(« oubli à mesure »)

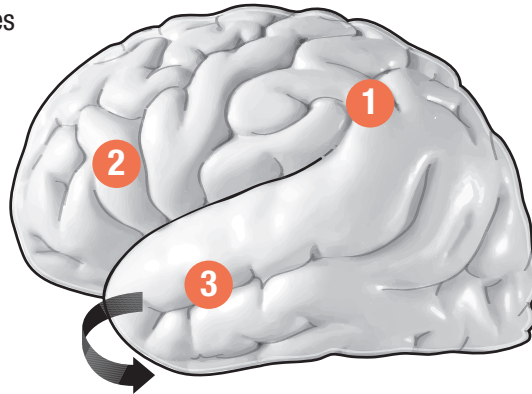


Fig. 18.7. Schéma (simplifié) d'organisation des fonctions intellectuelles.

1. Régions corticales postérieures (lobes temporaux et pariétaux) : intégration perceptive ; destruction : atteinte des fonctions instrumentales (« syndrome aphaso-apraxo-agnosique »). 2. Régions préfrontales : fonctions exécutives ; destruction : syndrome dysexécutif (« syndrome frontal »). 3. Régions temporales internes : consolidation en mémoire épisodique ; destruction : amnésie (« oubli à mesure »). (Source : CEN, 2019, illustration de Carole Fumat.)

- Ces fonctions sont portées par les régions corticales postérieures (surtout les lobes **temporaux et pariétaux**) :
 - lorsque le lobe temporal est touché, on peut observer une **aphasie** par atteinte de la compréhension (quand la région temporale latérale de l'hémisphère dominant est touchée), une **agnosie visuelle**, c'est-à-dire un défaut d'identification et de représentation des objets visuels simples (couleurs ou formes) ou plus complexes (visages, objets manufacturés ou vivants), selon que les lésions affectent l'avant ou l'arrière des lobes temporaux ;
 - quand le lobe pariétal est touché, on peut observer, selon le côté (gauche ou droit) ou selon le siège lésionnel au sein du lobe pariétal, une **apraxie** (défaut de réalisation gestuelle en l'absence de déficit de la sensibilité ou de la motricité élémentaire), une **négligence visuelle unilatérale**, c'est-à-dire une inattention pour l'hémichamp visuel controlatéral (en l'absence d'amputation du champ visuel), un **trouble de la représentation du schéma corporel** (difficulté pour nommer les parties du corps, indistinction entre le côté gauche et droit, etc.).

La mémoire

- Il existe plusieurs systèmes de mémoire (épisodique, sémantique, procédurale, etc.).
- En pratique clinique courante, seule la **mémoire épisodique** est testée au « lit du malade ».
- La mémoire épisodique est la capacité de transformer un événement vécu par soi en souvenir durable et de le restituer ultérieurement. Cette forme de mémoire est la mémoire de « tous les jours ». Sa formation et son rappel sont toujours associés au contexte de l'événement vécu (c'est-à-dire le lieu, le moment, l'état émotionnel). Cela l'oppose à la mémoire sémantique qui est la mémoire des connaissances (générales ou autobiographiques) mais dont l'évocation est détachée du contexte d'acquisition (par exemple, la connaissance d'un fait historique ou de sa propre date de naissance).
- La phase « critique » de la mémoire épisodique est la phase d'enregistrement de l'information en mémoire (encore appelée « consolidation »).

- Cette phase dépend de la partie interne des lobes temporaux (T5), en particulier des **hippocampes** et des cortex adjacents.
- L'atteinte des deux hippocampes entraîne une amnésie antérograde conduisant à un oubli à mesure (« Qu'ai-je fait il y a deux minutes, il y a une heure, la veille, il y a une semaine ? »).

Les fonctions exécutives

- Opérations mentales permettant à l'individu de **comprendre le contexte** de l'action, d'**inhiber les comportements automatiques ou réflexifs** et de **générer un comportement volontaire** dirigé vers un but.
- Elles dépendent d'un vaste réseau cérébral mais les régions les plus critiques sont les **lobes frontaux** et les **ganglions de la base**.
- Le syndrome dysexécutif conduit à un défaut de contextualisation (difficulté d'adaptation sociale, perte de l'empathie, trouble du jugement et du raisonnement), à une libération des comportements automatiques (comportements répétitifs et stéréotypés) et réflexifs ou archaïques en dépendance avec l'environnement immédiat (trouble du contrôle urinaire, adhésion à l'environnement, précipitation sur la nourriture, désinhibition, etc.) et à un défaut d'élaboration et d'initiation de l'action volontaire (défaut de planification, apathie).

Annexe 18.2 – Outils cliniques minimums pour diagnostiquer une démence

1. Attention

- **A** Répéter une phrase longue.
- Exécuter une consigne complexe.
- Donner les mois de l'année ou les jours de la semaine à l'envers.

2. Fonctions d'intégration perceptive (fonctions instrumentales)

- Compréhension d'ordres simples (« Fermez les yeux »).
- Désignation d'objets.
- Dessin sur copie d'une figure géométrique (image du MMSE, par exemple).
- Dessin sans copie d'une fleur ou d'une maison ou placer les repères horaires et les aiguilles sur une horloge dont vous avez dessiné les contours.
- Réalisation de gestes arbitraires sur imitation, de gestes symboliques (« salut militaire », « pied de nez ») et de gestes d'utilisation d'objets (« se laver les dents », « se coiffer », « jouer du violon », « planter un clou »).

3. Fonctions exécutives

La **batterie rapide d'efficiences frontales (BREF)** :

- fluence verbale littérale (donner en une minute le plus de mots commençant par la lettre S ou M);
- similitudes (« En quoi se ressemblent une orange et une banane ? »...);
- séquence gestuelle (poing, paume, tranche);
- épreuves de contrôle comportemental (« Quand je tape une fois [sur la table], vous tapez deux fois, et inversement », suivi d'un « go/no go » : « Quand je tape une fois, vous tapez une fois; quand je tape deux fois, vous ne tapez pas »).

La BREF est l'un des outils utilisés en pratique clinique courante en France pour examiner brièvement les fonctions exécutives.

4. Mémoire épisodique

- Orientation temporelle et spatiale.
- Interrogatoire du patient sur son emploi du temps des jours précédents sous contrôle de l'entourage.
- **Épreuve des cinq mots** : très utile pour déterminer si l'atteinte mnésique affecte la consolidation ou non :
 - il s'agit de faire lire cinq mots (« musée », « limonade », « passoire », « sauterelle » et « camion ») à voix haute puis de les faire lire une seconde fois mais en commençant par demander la catégorie taxonomique du mot (« Quelle est la boisson ? »...);
 - immédiatement après, le patient doit restituer les cinq mots (rappel immédiat);
 - après un intervalle de 3 minutes (occupé à faire une autre tâche non verbale, par exemple une tâche de dessin), on demande de nouveau les cinq mots. Si le patient ne peut rappeler les mots, on lui donne l'indice de catégorie taxonomique du mot.

Annexe 18.3 – Mini Mental State Examination (MMSE)

A Le MMSE est un outil d'évaluation rapide de l'efficacité intellectuelle globale. Il peut être utile au dépistage des troubles intellectuels mais surtout au suivi évolutif. Il est universellement utilisé, c'est pourquoi il est important pour tous les médecins de le connaître. La version française consensuelle du test est disponible sur le site de l'HAS.

Il se décompose de la façon suivante :

1. Orientation temporelle et spatiale (date précise, lieu précis) : /10.
 2. Encodage en mémoire de trois mots (« cigare », « fleur », « porte »).
 3. Test d'attention (calcul mental : « 100 – 7 », « le résultat – 7 »...) : /5.
 4. Rappel des trois mots : /3.
 5. Langage : /9.
 - a. Dénomination (montrer des objets : stylo, montre...).
 - b. Compréhension d'un ordre simple et lecture (« Faites ce qui est écrit »).
 - c. Compréhension d'un ordre complexe (« Prenez la feuille de papier, pliez-la en deux puis jetez-la par terre »).
 - d. Répétition orale (répétez : « pas de mais, de si, ni de et »).
 - e. Écriture (écrire une phrase avec un sujet, un verbe et un complément).
 6. Praxies constructives (dessin d'une figure géométrique croisant deux pentagones) : /1.
- Le test est coté sur 30; plus le score est bas, plus la détérioration est importante.

Annexe 18.4 – Physiopathologie

Elle est résumée de manière simplifiée dans la [figure 18.8](#).

C La protéine β -amyloïde est issue du peptide $A\beta$, protéine de membrane des neurones. Lors de son élimination, ce peptide est clivé par trois complexes enzymatiques distincts (les « sécrétases »). En l'absence de pathologie, la voie principale, celle de l' α -sécrétase, permet un clivage en 40 acides aminés ($A\beta_{1-40}$) rendant cette protéine soluble.

Dans la maladie d'Alzheimer, les voies β -sécrétase et γ -sécrétase sont favorisées, entraînant un clivage en un point différent. La protéine β -amyloïde de 42 acides aminés ($A\beta_{1-42}$) néoformée

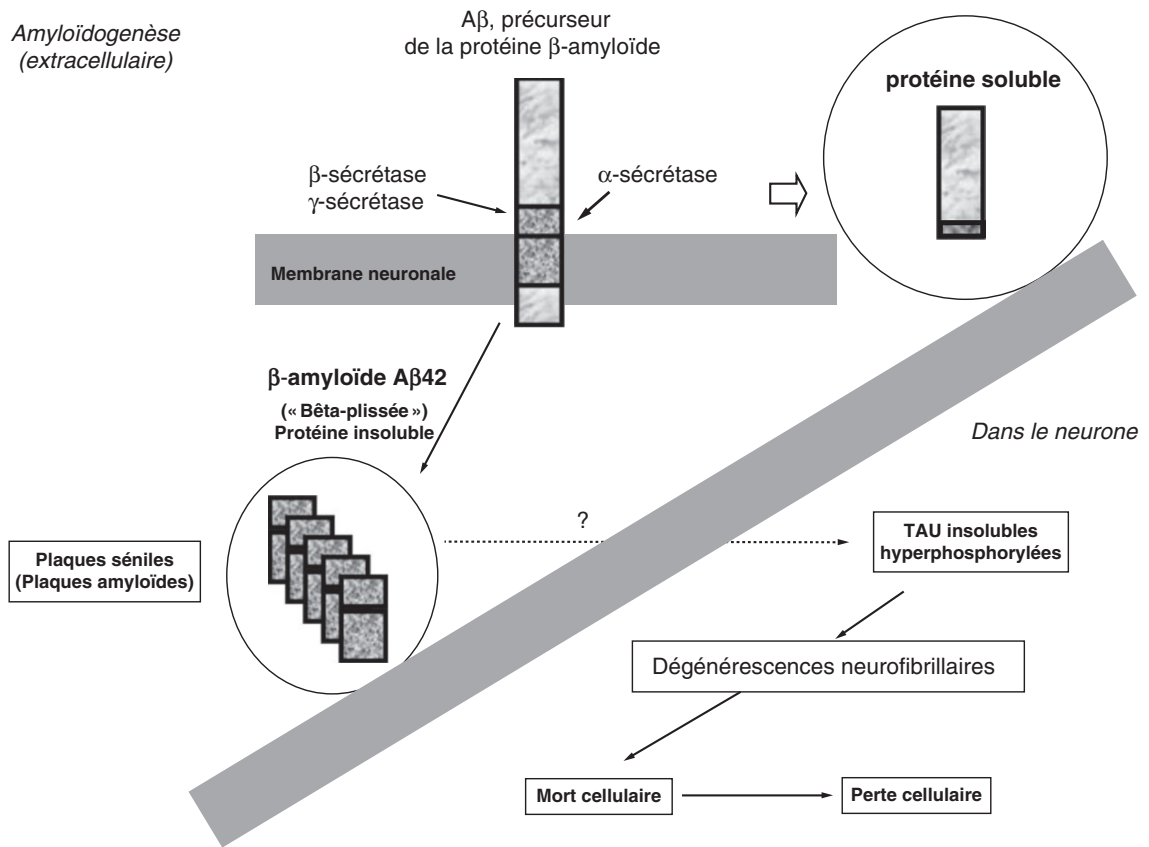


Fig. 18.8. Cascade biologique de la maladie d'Alzheimer.

(Source : CEN, 2019.)

n'est pas soluble et forme de petits amas circulants (oligomères) puis de plus gros, statiques : les plaques séniles, ou plaques amyloïdes.

La protéine TAU est constitutive des microtubules de charpente des prolongements neuro-naux. Dans la maladie d'Alzheimer, un changement de conformation physique secondaire à son hyperphosphorylation la rend non fonctionnelle et conduit à la formation des dégénérescences neurofibrillaires (DNF).

Il semble que les plaques séniles précèdent les dégénérescences neurofibrillaires sans qu'il soit possible, à ce jour, d'établir une relation de causalité entre les plaques et les DNF.

La mort neuronale survient dans les neurones affectés par les DNF.

Les raisons pour lesquelles ce processus pathologique se produit sont à ce jour inconnues.

Annexe 18.5 – La *Confusion Assessment Method* (CAM)

1. **B** Début soudain et fluctuations des symptômes

Le patient présente-t-il un changement de l'état mental de base ?

Ce comportement fluctue-t-il au cours de la journée ?

2. Inattention

Le patient présente-t-il des difficultés à focaliser son attention ?

Perd-il le fil du discours ?

Est-il facilement distrait ?

3. Désorganisation de la pensée

Le discours du patient est-il incohérent et désorganisé ?

La suite d'idées est-elle illogique/imprévisible ?

Le patient passe-t-il du coq à l'âne ?

4. Trouble de la vigilance. Comment évalueriez-vous l'état général de votre patient ?

Alerte ? (si alerte, le critère 4 n'est pas retenu)

Vigile ?

Léthargique ?

Stuporeux ?

Comateux ?

Il faut trois critères. Les critères 1 et 2 doivent toujours être présents, en association avec les critères 3 et/ou 4.

Sites internet

HAS, *Mini-Mental State Examination dans sa version consensuelle établie par le groupe de recherche et d'évaluation des outils cognitifs (GRECO)*.

HAS, *Confusion aiguë chez la personne âgée : prise en charge initiale de l'agitation. Recommandations de bonne pratique*, mai 2009.

HAS, *Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : diagnostic et prise en charge. Recommandations de bonne pratique*, décembre 2011.