

Item 109 – Troubles de la marche et de l'équilibre

Item 131 – Troubles de la marche et de l'équilibre chez le sujet âgé

Objectifs pédagogiques

Item 109. Troubles de la marche et de l'équilibre

- Devant un trouble de la marche ou de l'équilibre, argumenter les hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- Connaître le syndrome post-chute.

Item 131. Troubles de la marche et de l'équilibre chez le sujet âgé

- Particularités chez le sujet âgé.
- Argumenter le caractère de gravité des chutes et décrire la prise en charge.

Les étudiants pourront aussi se reporter à l'item 130 du référentiel de gériatrie.

Hiérarchisation des connaissances

Item 109 – Troubles de la marche et de l'équilibre			
Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Mener un interrogatoire devant un trouble de la marche	
A	Diagnostic positif	Savoir examiner un patient présentant un trouble de la marche	Tester la posture, l'équilibre et la marche
B	Diagnostic positif (examen clinique, démarche diagnostique)	Échelles d'analyse de l'équilibre et de la marche	Échelles de Berg, tests de marche des 6 minutes, etc.
A	Diagnostic positif	Connaître les caractéristiques cliniques et les différentes étiologies de la marche d'origine douloureuse	
A	Diagnostic positif	Connaître les caractéristiques cliniques et les différentes étiologies de la marche d'origine ataxique	Cérébelleuse, vestibulaire, proprioceptive
A	Diagnostic positif	Connaître les caractéristiques cliniques et les différentes étiologies de la marche d'origine déficitaire	Origine centrale (fauchage) et périphérique (steppage)

Item 109 – Troubles de la marche et de l'équilibre

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Diagnostic positif	Connaître les caractéristiques cliniques et les différentes étiologies de la marche d'origine hyperkinétique	Dystonie, chorée, tremblement
A	Diagnostic positif	Connaître les caractéristiques cliniques et les différentes étiologies de la marche d'origine à petits pas	Syndromes parkinsoniens et hydrocéphalie à pression normale
A	Diagnostic positif (examen clinique, démarche diagnostique)	Diagnostic d'une boiterie	Éléments cliniques et vidéo en faveur d'une boiterie d'esquive, de salutation et de Trendelenburg
A	Définition	Définition de l'astase-abasie	
B	Étiologies	Étiologies des l'astase-abasie	
B	Étiologies	Étiologie des démarches dandinantes	
A	Étiologies	Connaître le syndrome post-chute	Connaître le syndrome post-chute
B	Étiologies	Savoir évoquer une étiologie somato-fonctionnelle devant un trouble de la marche et/ou de l'équilibre	Connaître la marche du dépressif et conversif
B	Contenu multimédia	Reconnaître les principaux troubles de la marche devant un cas vidéo	
A	Examens complémentaires	Indication et intérêt des examens d'imagerie devant un trouble de la marche ou de l'équilibre	
A	Examens complémentaires	Citer les principaux examens complémentaires hors imagerie devant un trouble de la marche ou de l'équilibre	Selon l'étiologie EMG, biologie, etc.

Item 131 – Troubles de la marche et de l'équilibre chez le sujet âgé

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Éléments physiopathologiques	Système antigravitaire, adaptation posturale, système vestibulaire et proprioception	Connaître les systèmes permettant la station debout, l'équilibre et la marche
A	Éléments physiopathologiques	Modification de la marche et de la posture induite par le vieillissement	Connaître les conséquences du vieillissement sur la marche et la posture
B	Examens complémentaires	Test de marche et de posture	Connaître les différents tests, leur réalisations et leurs interprétations (Appui unipodale, FTSS, TUG test, <i>Stop walking while talking test</i>)
A	Diagnostic positif (cf. item 109)	Troubles de la marche	Connaître les différentes manifestations cliniques d'un trouble de marche et leurs étiologies
A	Définition	Définition d'une chute et d'une chute à répétition (HAS)	Connaître la définition d'une chute

Item 131 – Troubles de la marche et de l'équilibre chez le sujet âgé			
Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Connaître les principaux troubles de la marche et de l'équilibre chez le sujet âgé	D'origine neurologique, d'origine douloureuse
A	Étiologies	Connaître les facteurs favorisants, les causes et facteurs de risque de chutes chez le sujet âgé	Médicaments, causes cardiaques, neurologiques, mécaniques, facteurs intrinsèques
B	Épidémiologie	Fréquences et complications des chutes dans la population âgée	Connaître la fréquence des chutes dans la population âgée et le risque de décès et les autres complications (sans chiffres)
A	Diagnostic positif	Rechercher les signes de gravité d'une chute	Connaître les signes de gravité d'une chute et les examens complémentaires pour les apprécier
A	Examens complémentaires	Objectif des examens d'imagerie devant un trouble de la marche ou de l'équilibre du sujet âgé	Faire le bilan lésionnel, étiologique et de gravité
A	Examens complémentaires	Bilan de gravité	Connaître les examens à demander aux urgences pour évaluer la gravité
A	Diagnostic positif	Définir et décrire le syndrome post-chute	
B	Suivi/Pronostic	Décrire les conséquences médicales et psychosociales des chutes chez le sujet âgé	
A	Identifier une urgence	Connaître les conséquences médicales urgentes d'une chute	Fractures, rhabdomyolyse, syndrome post-chute
A	Définition	Définition d'une HTO	Connaître la définition d'une HTO
B	Éléments physiopathologiques	Facteurs favorisants HTO avec âge	
A	Étiologie	Causes d'HTO	Connaître les principales étiologies de l'HTO
A	Prise en charge	Prise en charge de l'HTO	Connaître les principes de base de la prise en charge de l'HTO
A	Examens complémentaires	Indication des examens d'imagerie devant un trouble de la marche ou de l'équilibre du sujet âgé	
B	Examens complémentaires	Savoir énoncer les autres examens complémentaires chez un patient âgé venant de faire une chute	Connaître les examens à réaliser dans le bilan étiologique d'une chute (hors imagerie)
A	Prise en charge	Savoir proposer une attitude thérapeutique au décours d'une chute (HAS) et les mesures de prévention de récurrence	Traitements des conséquences et causes de la chute
B	Prise en charge	Modalités de kinésithérapie type pour un sujet âgé chuteur	

Item 109 – Troubles de la marche et de l'équilibre

- I. Pour comprendre
- II. Examen clinique d'un trouble de la marche et de l'équilibre
- III. Principaux troubles de la marche

- Les troubles de la marche et de l'équilibre sont une plainte fréquente en neurologie. Elle peut même exister en dehors de toute maladie identifiable, en particulier dans le cadre du vieillissement physiologique (marche à petits pas, chutes), à l'origine d'un véritable problème de santé publique.
- L'examen clinique est capital pour typer ces troubles et conduire une démarche diagnostique.
- **A** La classification des troubles de la marche est complexe; nous en proposons une simplifiée ([tableau 19.1](#)), adaptée à la pratique clinique.
- Sont exclus le domaine des troubles de l'acquisition de la marche, ainsi que les troubles apparaissant dans l'enfance.

I. Pour comprendre

- **A** La marche, production motrice très automatisée, échappe largement au contrôle conscient. Elle est constituée d'une activité alternée des membres inférieurs, succession de doubles appuis et d'appuis unilatéraux. Sur une activité rythmique et cyclique de fond viennent se greffer les modulations nécessaires à l'adaptation à l'environnement, aux caractéristiques de la personne et à sa volonté.
- À un niveau supérieur, la locomotion est déclenchée chez tous les vertébrés, des plus primitifs aux plus évolués, par une commande descendante provenant des « régions locomotrices » localisées dans le tronc cérébral. Les ganglions de la base interviennent au premier chef dans le contrôle de la locomotion (les troubles de la marche sont constants dans les syndromes parkinsoniens).

Tableau 19.1. **A Classification des troubles de la marche et de l'équilibre.**

Douleur			
Ataxie	Cérébelleuse		
	Vestibulaire		
	Proprioceptive		
Troubles moteurs	Déficit moteur	Central	
		Périphérique	
	Mouvements anormaux	Dystonie	
		Chorée	
		Tremblements	Essentiel
			Orthostatique
	Troubles hypokinétiques (marche à petits pas)	Syndromes parkinsoniens	
		Hydrocéphalie chronique de l'adulte	
		États lacunaires	
		Marche précautionneuse et phobie de la marche	
Troubles psychogènes			

- Les afférences sensorielles intervenant dans le contrôle de la marche sont plurimodales : sensibilité proprioceptive et cutanée, entrées vestibulaires et visuelles. Elles exercent une action modulatrice sur l'activité spinale afin d'adapter au mieux la locomotion aux conditions rencontrées. Le cervelet joue également un rôle de contrôle permanent de l'exécution de la commande motrice et de l'adaptation aux contraintes extérieures.

II. Examen clinique d'un trouble de la marche et de l'équilibre

A. Interrogatoire

- A** Comme dans toute démarche clinique, il s'agit d'un temps essentiel. Les principaux points à faire préciser sont :
- la date de début des troubles, leur mode d'installation, le type de la plainte principale : douleur et sa relation avec l'effort, faiblesse, instabilité (à bien différencier d'un vertige), petits pas, raideur. Le regard d'un tiers est parfois nécessaire, certains troubles étant mieux perçus par l'entourage que par le patient (ralentissement, perte du ballant d'un bras) ;
 - la sévérité du trouble doit être évaluée dans la vie quotidienne : chutes ou « presque-chutes », leurs conséquences en termes de morbidité (traumatismes, fractures, hospitalisations) ou en termes d'autonomie (sorties non accompagnées du domicile avec ou sans prise de transports en commun, sorties accompagnées, absence de sorties du domicile) ;
 - la capacité des sujets à monter (force) ou descendre un escalier (équilibre), leur autonomie pour les activités (ménage, cuisine) et les gestes de la vie quotidienne (habillage et toilette en particulier), l'utilisation d'une canne, d'un fauteuil roulant ou d'un déambulateur ;
 - la liste complète des médicaments pris, qui doit être également connue (premier facteur de risque de chutes du sujet âgé).

336

B. Examen clinique

L'examen en lui-même comporte l'examen neurologique général, l'examen spécifique de l'équilibre, de la posture et de la marche. Cet examen se fait le malade ayant les pieds nus, dans un espace suffisant, bien éclairé.

1. Posture dans sa composante d'équilibre

Deux manœuvres sont à réaliser.



a. Épreuve de Romberg (vidéo 19.1)

Le patient est debout les talons joints et les pieds légèrement écartés à 45°. Les bras peuvent être ballants ou tendus à la recherche d'une déviation latéralisée. L'examen se fait yeux ouverts puis fermés afin d'évaluer la contribution visuelle, toujours plus importante en cas de déficit d'une autre entrée sensorielle en particulier proprioceptive.

Une instabilité révélée à cette épreuve fait parler d'**ataxie**, qui peut être de trois origines : proprioceptive, vestibulaire ou cérébelleuse.

Le signe de Romberg est l'aggravation à la fermeture des yeux et signe l'origine sensorielle de l'ataxie.

b. Réflexes posturaux

On teste les capacités du sujet à maintenir l'équilibre après une rétropulsion brusque de l'examineur placé derrière le patient prévenu de la poussée pour évaluer les réflexes

Ces réflexes sont altérés en cas de lésion des noyaux gris centraux ou des régions frontales.

d'anticipation.

2. Posture dans sa composante d'orientation

Un trouble de la position du tronc et/ou de l'axe cervicocéphalique est recherché :

- soit dans le plan sagittal : flexion (camptocormie) ou extension du tronc, de la nuque (antecolis, retrocolis) ;
- soit dans le plan frontal : *pisa syndrome*, qui est une inclinaison latérale marquée du tronc. Son origine dystonique ou déficitaire doit être évaluée mais parfois sans possibilité de trancher.

3. Marche

- Plusieurs temps doivent être examinés : l'initiation, la marche stabilisée et le demi-tour.
- Le demi-tour ou le passage d'une porte ou d'un obstacle peuvent mettre en évidence un *freezing* (arrêt brutal et involontaire de la marche, paroxystique).
- La longueur du pas, sa largeur, la vitesse de marche doivent être évaluées de façon subjective ou quantifiée au cours d'une épreuve standardisée (voir le test *Get up and go*).
- L'absence de ballant d'un membre supérieur est recherchée.
- Dans certains cas où l'ataxie est peu importante, l'épreuve de Romberg peut être normale ainsi que la marche standard, et seule la marche funambulesque sera perturbée.
- En cas d'ataxie, la marche est effectuée les yeux fermés : *le déséquilibre est aggravé dans l'ataxie d'origine proprioceptive et vestibulaire, pas dans l'ataxie cérébelleuse*.

4. Examen neurologique

Ce temps essentiel est orienté selon le contexte clinique. Il recherchera en particulier un déficit moteur, un **syndrome pyramidal**, **parkinsonien** ou **cérébelleux**, des **troubles de la sensibilité profonde**, des **troubles cognitifs**.

5. Examen clinique général

Il est indispensable, en particulier pour procéder à une auscultation cardiaque et des gros vaisseaux et à une mesure de la tension artérielle debout/couché, car l'hypotension artérielle orthostatique est fréquente dans de nombreuses affections cardiaques, neurologiques, ou peut être une conséquence d'une prise de médicament.

Quasiment tous les médicaments prescrits dans le champ de la neuropsychiatrie peuvent induire des baisses de tension artérielle et des troubles attentionnels pouvant majorer le risque de chutes.

C. Explorations complémentaires

- Des explorations complémentaires seront demandées selon le contexte clinique : IRM de la moelle spinale ou du cerveau, électromyogramme, examen audiovestibulaire ; une analyse quantifiée de la marche, réalisable dans certains centres, permet de définir et de quantifier au mieux les déficits (longueur et durée des cycles, asymétrie du pas).
- Quelquefois des tests thérapeutiques peuvent être utiles : test de **soustraction du LCS** dans les suspicions d'hydrocéphalie à pression normale, ou **test à la lévodopa** devant une marche à petits pas ou une dystonie à la recherche d'une dopa-sensibilité.

III. Principaux troubles de la marche

A Nous aborderons les troubles de la marche et de l'équilibre à partir du **déficit fonctionnel principal** tel qu'il a pu être défini au terme de l'enquête clinique précédemment décrite. Cela n'implique pas que ce trouble est isolé, mais qu'il est le mécanisme central contre lequel lutter, en particulier sur le plan thérapeutique.

A. Douleur

- La douleur est souvent le mécanisme mis en avant par les malades pour expliquer une gêne à la marche.
- Le trouble observé relève d'un mécanisme d'évitement de la douleur (boiterie : perturbation de la marche responsable d'une asymétrie du pas) ou d'une véritable limitation (claudication intermittente). Certaines douleurs sont très spécifiques (myalgies d'effort et phénomène de second souffle d'une maladie de McArdle : glycogénose musculaire).
- L'apparition de sciatiques tronquées et à bascule à la marche évoque une claudication radiculaire intermittente dans le cadre d'un canal lombaire étroit.

B. Ataxie

1. Ataxie cérébelleuse (vidéo 19.2)



- On distingue cliniquement :
 - le syndrome cérébelleux statique, en relation avec une lésion du vermis ;
 - le syndrome cérébelleux cinétique, secondaire à une lésion des hémisphères.
- L'ataxie est multidirectionnelle à l'épreuve de Romberg, sans anomalie des réflexes posturaux, non majorée à l'occlusion des yeux.
- La marche est classiquement ébrieuse, le polygone de sustentation est élargi, la marche funambulesque précocement altérée.
- Les principales causes sont l'alcoolisme, la sclérose en plaques, un accident vasculaire cérébral, une ataxie cérébelleuse héréditaire autosomique récessive à début précoce le plus souvent (ataxie de Friedreich ++, déficit en vitamine E) ou autosomique dominante à début plus tardif après 30 ans (mutations SCA), une tumeur, un syndrome paranéoplasique, la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

2. Ataxie vestibulaire

- Généralement de survenue aiguë, le syndrome vestibulaire périphérique est bruyant, se manifestant sous la forme d'un vertige rotatoire accompagné de vomissements et de signes végétatifs.
- Les anomalies de la marche et de l'équilibre sont latéralisées du côté de la saccade lente du nystagmus, vers le côté malade.
- Cette déviation est beaucoup moins systématique dans les vertiges centraux, où le syndrome vestibulaire est dit dysharmonieux, par opposition avec le syndrome vestibulaire périphérique.
- Les causes sont nombreuses : virale, vasculaire, tumorale...

3. Ataxie proprioceptive (vidéo 19.3)



- L'atteinte des voies proprioceptives périphériques (fibres sensibles myélinisées de grand diamètre, ganglion spinal) ou centrales (cordons postérieurs de la moelle spinale et relais) provoque un déficit de la sensibilité profonde (vibrations, sens de position et de mouvement) responsable d'une ataxie et parfois d'un tremblement.
- L'épreuve de Romberg est très perturbée, aggravée nettement à la fermeture des yeux. Les réflexes de posture sont normaux, le polygone est élargi. La marche est talonnante, l'appui au sol est mal contrôlé et le contact parfois violent.
- La maladie de Biermer, les syndromes paranéoplasiques, le *tabes* (*syphilis tertiaire*), les neuropathies inflammatoires (IgM monoclonale, polyradiculonévrites) sont les grandes causes de ce groupe.

C. Troubles moteurs déficitaires

1. D'origine centrale

- Le déficit s'associe le plus souvent à une spasticité après un certain temps d'évolution ; il faut faire la part clinique entre ce qui revient à l'hypertonie et ce qui revient à la faiblesse.
- Les syndromes les plus fréquents sont les séquelles d'accident vasculaire cérébral, essentiellement sous la forme d'une hémiparésie ou d'une hémiplégie à l'origine d'un fauchage, le membre supérieur homolatéral étant fixé en adduction.
- Les paraparésies avec spasticité (vidéo 19.4) donnent des marches très enraidies qualifiées parfois de marche « en ciseaux ». Elles sont secondaires à des affections de la moelle spinale : sclérose en plaques, myélite, compression tumorale ou mécanique, et la paraparésie spastique héréditaire.
- Une claudication intermittente médullaire plus déficitaire que douloureuse peut se voir ; des troubles sensitifs et sphinctériens peuvent être présents dans certaines étiologies, une ataxie proprioceptive pouvant alors s'intriquer au déficit moteur.

2. D'origine périphérique

Il peut s'agir d'une neuropathie périphérique où le déficit touche et prédomine souvent sur les extrémités (steppage) (vidéo 19.5).



B Il peut s'agir d'affections musculaires dont la topographie déficitaire est souvent symétrique et à prédominance proximale, donnant une démarche dandinante se combinant parfois à un déficit axial donnant une attitude dite « en roi de comédie » (vidéo 19.6). Des chutes par dérobement sont possibles.



D. Troubles moteurs hyperkinétiques (mouvements anormaux)

1. Dystonie (vidéo 19.7)

- Il s'agit du type de mouvement anormal donnant le plus de troubles de la marche, et dans un certain nombre de cas le trouble moteur se révèle par un trouble de la marche isolée. Les dystonies des membres inférieurs peuvent être unilatérales ou bilatérales.
- Les aspects cliniques sont très variables selon les formes : pseudo-steppage, pied en varus équin douloureux, marche dite « en héron » avec élévation des genoux, marche pseudo spastique, « marche de dromadaire » par flexion-extension alternative du tronc. Un test de dopa-sensibilité doit être réalisé.
- Les principales causes sont les dystonies généralisées héréditaires (mutation *DYT1*), les dystonies dopa-sensibles, la maladie de Parkinson surtout à début précoce d'origine génétique (mutations de la parkine), les anoxies néonatales.

2. Chorée

- Dans la **chorée de Huntington**, les troubles de la marche et de l'équilibre sont complexes : atteinte sévère des réflexes posturaux, syndrome akinétique, mouvements choréodystoniques axiaux et des membres. La marche est souvent perdue en cours de l'évolution et les chutes sont fréquentes, parfois très traumatisantes, d'autant que le patient, autant par anosognosie que par impulsivité, prend peu de précautions.
- Dans la **maladie de Parkinson**, les dyskinésies induites par la **lévodopa** induisent des déséquilibres à la marche, plus rarement des chutes.

3. Tremblements

a. Tremblement essentiel

Peu symptomatique, un discret trouble de l'équilibre proche de ce qui est mis en évidence dans les syndromes cérébelleux est identifié.

b. Tremblement orthostatique

Il s'agit d'un tremblement de fréquence élevée (14-18 Hz), touchant surtout les membres inférieurs et non perçu par le patient qui se plaint d'une sensation d'instabilité ou de dérobage en position debout immobile, la marche n'étant pas touchée. Il est révélé par un EMG des membres inférieurs qui doit être réalisé en position debout immobile pour révéler l'activité EMG caractéristique.

E. Troubles moteurs hypokinétiques (marche à petits pas)

A Il s'agit du trouble le plus fréquent de la marche, qui pourrait représenter un tiers de l'ensemble des troubles de la marche. Il se définit par une diminution de la longueur d'enjambée qui est le déficit primaire à l'origine de la perte de vitesse.

Les principales entités de ce groupe sont :

- les syndromes parkinsoniens ;
- l'hydrocéphalie chronique de l'adulte ;

- les états lacunaires ;
- la phobie de la chute.

1. Syndromes parkinsoniens

a. Maladie de Parkinson

- Il s'agit du modèle le plus pur, du moins en début d'évolution, de trouble hypokinétique de la marche. De nombreuses études quantifiées ont permis d'en définir les principales caractéristiques ([Vidéo 19.8](#)). 
- On différencie deux grandes périodes :
 - la forme de début, où *la marche est ralentie par réduction de la longueur d'enjambée* : il existe constamment une prédominance sur un hémicorps et une très bonne dopa-sensibilité ; le patient arrive à normaliser sa marche avec un effort de volonté ; il n'y a pas ou peu de troubles posturaux ;
 - dans les formes plus tardives, la longueur de l'enjambée est très réduite, seulement partiellement corrigeable par la volonté ; des signes peu sensibles à la lévodopa apparaissent comme le *freezing* : arrêt brutal et involontaire de la marche, paroxystique, apparaissant au début au démarrage, à la traversée d'un passage étroit ou lors d'un demi-tour, pouvant provoquer des chutes en avant.
- Une perte progressive des réflexes posturaux s'associe le plus souvent, entraînant des chutes dans ce cas plutôt vers l'arrière.

b. Autres syndromes parkinsoniens

L'atrophie multisystématisée (AMS) dans sa forme parkinsonienne ou dans sa forme cérébelleuse et la paralysie supranucléaire progressive (PSP) comportent des troubles posturaux et locomoteurs plus précoces et plus sévères que la maladie de Parkinson, avec en particulier des chutes en début d'évolution, donnée clinique devant remettre en cause le diagnostic de maladie de Parkinson (« drapeau rouge »).

2. Hydrocéphalie chronique de l'adulte

- Il s'agit d'une hydrocéphalie communicante (avec peu d'hypertension intracrânienne) liée à une obstruction des espaces méningés au niveau des citernes de la base. Elle touche le sujet âgé ; elle peut être idiopathique ou secondaire à un traumatisme crânien, à une hémorragie méningée, une méningite survenus plusieurs décennies plus tôt.
- L'évolution est lentement progressive et se caractérise cliniquement par la triade de Hakim et Adams :
 - **troubles de la marche et de l'équilibre** : les réflexes posturaux sont très perturbés, la marche est lente, à petits pas, le ballant des bras est conservé. Il existe un élargissement du polygone de sustentation et un *freezing* dans 20 à 30 % des cas. On peut également noter une aimantation à la marche distincte d'un *freezing* : le patient avance en faisant glisser ses pieds qui restent collés au sol comme s'il patinait. Ce trouble est considéré parfois comme une apraxie de la marche, c'est-à-dire une incapacité à générer un pas normal, et peut aboutir à une perte complète de la marche, le patient restant debout immobile, incapable d'avancer ;
 - **troubles sphinctériens** (surtout urination) ;
 - **syndrome démentiel** de type sous-cortico-frontal.
- Le diagnostic repose sur l'**IRM cérébrale** qui montre une dilatation tétraventriculaire avec peu d'atrophie corticale et des plages d'hyposignal T2 autour des ventricules, traduction de la résorption trans-épendymaire du LCS ([figure 19.1](#)).

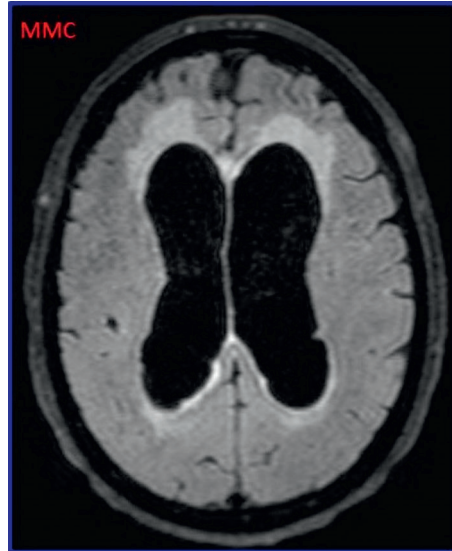


Fig. 19.1. A Hydrocéphalie chronique : IRM cérébrale.

Dilatation tétraventriculaire, avec atrophie corticale comparativement modérée. (Source : CEN, 2019.)

- Le traitement consiste en une dérivation ventriculopéritonéale qui entraîne une amélioration inconstante des troubles moteurs et cognitifs. *Elle est indiquée après réalisation d'une ponction lombaire soustractive* de 40 ml qui doit améliorer d'au moins 30 % les paramètres de marche (vitesse, nombre de pas) dans les 24 heures qui suivent.

342

3. États lacunaires

- On regroupe ici des troubles complexes de la marche et de l'équilibre souvent associés à des troubles cognitifs frontaux, pyramidaux, à un syndrome pseudobulbaire.
- Le tableau peut associer une ataxie, des anomalies sévères des réflexes posturaux à l'origine d'une instabilité parfois majeure, une marche hypokinétique accompagnée ou non d'un *freezing*, une apraxie à la marche.
- Ce syndrome multilacunaire évolue par poussées, entrecoupées de rémissions partielles.
- Le terrain est une hypertension artérielle sévère instable.
- L'IRM cérébrale montre les images caractéristiques ([figure 19.2](#)).

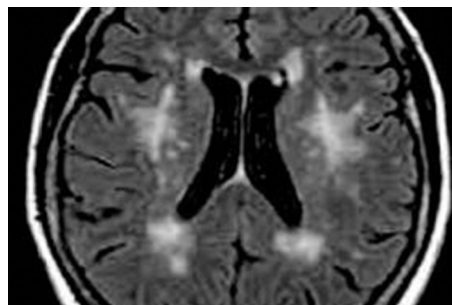


Fig. 19.2. A État lacunaire : IRM cérébrale.

L'IRM cérébrale montre les images caractéristiques sous forme de multiples hypersignaux au sein des noyaux gris centraux. (Source : CEN, 2019.)

4. Marche précautionneuse, phobie de la chute, astasie-abasie

a. Marche précautionneuse

Il s'agit d'une marche ralentie, prudente, sans déficit majeur, marquée par la recherche d'appuis et le besoin d'une réassurance ou d'une présence. Elle se voit chez les sujets âgés et plus fréquemment chez la femme. L'autonomie est respectée, seules certaines situations particulièrement anxiogènes sont évitées (foule, transports en commun). Ce trouble résulte de la sensation éprouvée par le sujet, justifiée ou non, d'une instabilité.

b. Phobie de la chute

Il s'agit de l'étape ultérieure, déclenchée le plus souvent par la survenue de chutes, et d'autant plus marquée que le sujet est resté longtemps au sol.

Le sujet peut être porteur d'une affection neurologique responsable d'une instabilité ou être indemne de toute affection neurologique. Le tableau se présente comme une peur panique de marcher ; si le patient est poussé à faire quelques pas, il s'agrippe à l'examineur ou à des meubles, aux murs, au prix de postures hasardeuses à haut risque de chutes. Toute tentative de lâcher le sujet s'accompagne de réactions anxieuses majeures.

Une rééducation intensive est le seul traitement parfois efficace, alors que les psychotropes ont peu d'effet.

c. Astasie-abasie

Elle se définit comme l'instabilité à la station debout avec rétropulsion spontanée (astasie) et l'incapacité de marcher (abasie) en dehors de la présence de tout syndrome pyramidal ou parkinsonien. **B** Ses principales étiologies sont une lésion frontale, hydrocéphalie chronique de l'adulte, un état lacunaire, ou être sans cause apparente (astasie-abasie pure).

F. Troubles psychogènes

Les troubles du mouvement psychogènes sont relativement fréquents et les troubles de la marche peuvent représenter jusqu'à 10 % des patients entrant dans cette catégorie. Ils regroupent un ensemble de manifestations cliniques où des prototypes de marche pathologique sont reproduits parfois de façon caricaturale (marche hémiplegique, marche ataxique...). Une installation brutale, un certain nombre d'incohérences à l'examen clinique et la normalité des examens complémentaires permettent en général le diagnostic.

Points clés

- L'approche diagnostique des troubles de la marche et de l'équilibre est essentiellement clinique, comportant l'analyse spécifique de ces troubles ainsi que les données de l'examen neurologique général qui doit être orienté selon le contexte et le trouble posturo-locomoteur observé.
- Les mécanismes sont parfois intriqués et il peut être difficile d'établir la responsabilité de chacun, mais un trouble prédominant doit être identifié pour la conduite diagnostique et la prise en charge thérapeutique du patient.
- Un trouble de la marche et de l'équilibre peut être le mode d'entrée dans une affection neurologique dont l'expression symptomatique se complètera ou peut rester isolée, en particulier chez les gens âgés où ce trouble est compliqué de chutes fréquentes, responsables de perte d'autonomie voire de décès. Il s'agit dans ce contexte le plus souvent d'une origine polyfactorielle, où le rôle des entrées sensorielles (vue +++), des troubles attentionnels et des médicaments sont majeurs. Comme dans tous les troubles moteurs, la composante psychologique ne doit pas être sous-évaluée.

Item 131 – Troubles de la marche et de l'équilibre chez le sujet âgé

- I. Particularités du sujet âgé
- II. Objectifs pratiques : conduite à tenir devant une chute chez une personne âgée

I. Particularités du sujet âgé

B Chaque année en France, 20 à 30 % des plus de 65 ans et 50 % des plus de 85 ans sont victimes d'une chute au moins. **A** Le caractère répétitif des chutes est considéré à partir du moment où la personne a fait au moins deux chutes sur une période de 12 mois.

Facteurs de risque de chute : la chute elle-même, âge, sexe féminin, origine caucasienne.

Conséquences de la chute : 15 % des chutes sont responsables de traumatismes osseux, notamment de fractures du col fémoral dans un tiers des cas. Les traumatismes sont responsables d'une mortalité à court terme qui augmente avec l'âge.

Facteur de gravité : l'incapacité pour la personne âgée de se relever ; une immobilisation au sol de plus d'une heure est un facteur de gravité avec risque de décès de 50 % dans les 12 mois suivants.

A. Facteurs favorisant et causes des chutes chez le sujet âgé

- **A** Les **facteurs intrinsèques** sont liés au vieillissement normal, à la prise de médicaments et à des processus pathologiques divers, notamment cardiovasculaires et neurologiques. Les chutes résultent souvent de l'association de plusieurs de ces facteurs, mais la plupart d'entre elles n'ont pas de cause facilement identifiable.
- Les **facteurs extrinsèques** sont liés à l'environnement, essentiellement l'habitat. Le cumul de plusieurs causes conduit à franchir le seuil de défaillance provoquant la chute.
- La notion d'un malaise, voire d'une perte de connaissance brève au cours d'une chute doit être recherchée très soigneusement à l'interrogatoire.

1. Prise de médicaments

Les médicaments sont un des facteurs de risque des chutes le plus fréquemment retrouvé chez les personnes âgées, agissant par divers mécanismes :

- effet sédatif : barbituriques, benzodiazépines hypnotiques ou non, anticonvulsivants ;
- syndrome parkinsonien : neuroleptiques, médicaments aux propriétés neuroleptiques (neuroleptiques « cachés ») ;
- hypotension orthostatique : antihypertenseurs, dont les bêtabloquants et les diurétiques, L-dopa et agonistes dopaminergiques, antidépresseurs ;
- troubles de conduction et du rythme cardiaque : tous les antiarythmiques, diurétiques hypokaliémiants (torsades de pointes) ;
- les anticoagulants peuvent aggraver les conséquences de la chute.

2. Causes cardiovasculaires

- Troubles de conduction auriculoventriculaire, troubles du rythme cardiaque (tachycardies, bradycardies), infarctus du myocarde et syndromes coronariens.

- Modifications tensionnelles : l'**hypotension orthostatique (HTO)** est définie par une réduction de la pression systolique d'au moins 20 mmHg et/ou de la pression diastolique d'au moins 10 mmHg après 3 minutes en position debout. Elle peut se manifester chez les personnes âgées au lever après le repas ou après un alitement prolongé ou du fait de prises médicamenteuses, d'anémie, de déshydratation. Les facteurs favorisants et la prise en charge d'une HTO sont développés dans le référentiel de gériatrie.
- Embolie pulmonaire.
- Syncopes d'effort du rétrécissement aortique serré.
- Chute au cours d'une syncope vagale, de cause instrumentale, mictionnelle, surtout la nuit, parfois syncope à glotte fermée (par exemple, ictus laryngé après un effort de toux).

3. Causes neurologiques

La plupart des affections neurologiques entraînant des troubles de la marche et de l'équilibre, des déficits peuvent être responsables de chutes :

- troubles proprioceptifs (neuropathies périphériques);
- accidents vasculaires cérébraux et leurs séquelles;
- pathologies neurodégénératives : syndromes parkinsoniens, syndromes cérébelleux...;
- hydrocéphalie chronique (anciennement intitulée « à pression normale »);
- troubles de l'équilibre d'origine vestibulaire : périphérique ou central;
- crises convulsives;
- cause neurosensorielle : baisse d'acuité visuelle (rarement isolée, mais facteur précipitant).

4. Causes mécaniques

Chutes au cours d'affection ou séquelle orthopédique ou rhumatologique (notamment l'arthrose et le port de prothèses de hanche et de genou).

5. Autres pathologies

- Hypoglycémies, surtout iatrogènes.
- Troubles ioniques : dyskaliémie, hypercalcémie, hypocalcémie, hyponatrémie.
- Anémie.

6. Facteurs extrinsèques

Ce sont les facteurs liés à l'habitat et à l'environnement :

- sol glissant, tapis, salle de bains non adaptée;
- chaise ou fauteuil trop bas;
- escalier ou logement mal éclairé;
- animaux domestiques;
- problèmes vestimentaires et de chaussures;
- changement d'environnement (hospitalisation, déménagement)...

B. Syndrome post-chute

1. Définition

Le syndrome post-chute est une **urgence** gériatrique.

A Il se définit par l'apparition dans les jours suivants une chute chez une personne âgée d'une diminution des activités et de l'autonomie physique, alors que l'examen clinique et le bilan radiologique ne décèlent pas de cause neurologique ou mécanique ou de complication traumatique. Il correspond à une véritable sidération des automatismes de l'équilibre et de la marche.

2. Sémiologie clinique

Le syndrome post-chute associe :

- une **composante motrice** :
 - au fauteuil le patient a une tendance à la rétropulsion avec impossibilité de passage en antépulsion;
 - debout, la marche est talonnante avec élargissement du polygone de sustentation et flexion des genoux;
- une **composante psychologique** : elle se traduit par une anxiété majeure; le patient a peur du vide antérieur; au maximum on parle d'**astisie-abasie**;
- un **syndrome de régression psychomotrice** : il peut compliquer le syndrome post-chute avec l'apparition d'une recherche de dépendance (clinophilie, incontinence, aide aux repas);
- un **syndrome dépressif** : à rechercher systématiquement.

3. Pronostic

- Réversible s'il est identifié et pris en charge précocement (+++).
- En l'absence de prise en charge rapide, spécifique et multidisciplinaire de cette véritable urgence gériatrique, l'évolution se fera vers un état grabataire irréversible.

Facteurs pronostiques défavorables (facteurs prédisposants de la chute)

- **Survenue antérieure de chutes** (notamment dans les 3 derniers mois).
- **Impossibilité de se relever après la chute.**
- **Appui unipodal** (impossibilité de tenir 5 secondes sur un pied).
- **Intérêt du Get up and go test** :
 - mesurer le temps nécessaire pour se lever, marcher 3 mètres, faire demi-tour et s'asseoir de nouveau;
 - un temps de moins de 10 secondes caractérise les individus indépendants;
 - un temps de plus de 16 secondes multiplie le risque de chutes par 2,7 dans les 5 ans.

C. Conséquences médicales et psychosociales des chutes du sujet âgé

1. Conséquences médicales

B Elles sont essentiellement de nature traumatique, avec une mortalité importante. Toutes les études indiquent que le risque fracturaire à la suite d'une chute est très corrélé au déficit de minéralisation osseuse. L'ostéoporose et l'ostéomalacie étant plus fréquentes chez les femmes, le risque de fracture est de ce fait plus élevé chez les femmes que chez les hommes.

Les différentes complications sont les suivantes.

a. Fractures

Elles compliquent 5 % des chutes :

- fracture du col du fémur (20 à 30 % des fractures);
- autres fractures : avant-bras (dont le poignet avec fracture de Pouteau-Colles), bras (extrémité supérieure de l'humérus), cheville, rachis (tassement vertébral), bassin, côtes, crâne.

b. Traumatismes sans fracture

Plaies, érosions cutanées, hématomes multiples, rhabdomyolyse. Ils surviennent dans 10 % des chutes et sont lourds de conséquences sur la restriction d'autonomie.

c. Complications liées à l'immobilisation

Escarres, déshydratation, bronchopneumopathie, confusion.

2. Conséquences psychosociales

- Un sujet âgé qui chute est souvent conduit en urgence en milieu hospitalier pour bilan. L'admission en urgence est source de stress et risque de précipiter le malade vers la perte d'autonomie et le placement en institution.
- À moyen terme, la perte d'autonomie est observée chez près d'un tiers des malades qui n'ont pas eu de fracture. Elle est l'aboutissement des répercussions psychomotrices de la chute, c'est-à-dire le syndrome post-chute, du fait de la peur de chuter, de la perte de mobilité ou de troubles de la marche.
- La chute engendre une diminution du champ d'action, de l'espace social, familial, voire corporel. La crainte d'une récurrence conduit souvent à « institutionnaliser » le malade.
- Les conséquences psychologiques peuvent s'installer plus sournoisement chez un vieillard perdant brutalement confiance en lui, se sentant dévalorisé aux yeux de son entourage, qui, croyant bien faire, réagit parfois par un excès de surprotection, installant encore plus la personne âgée dans la dépendance et la restriction d'activité.

D. Facteurs de risque de récurrence des chutes chez le sujet âgé

A Cf. [tableau 19.2](#).

Tableau 19.2. A Principales causes de chutes chez le sujet âgé.

Affections neurologiques	Centrales	Démences
	Périphériques	Séquelles d'AVC Maladie de Parkinson Myélopathies cervicarthrosiques Neuropathies
Affections neuromusculaires	Myopathies	Hypothyroïdie, corticothérapie, ostéomalacie, pseudo-polyarthrite rhizomélisque
Affections ostéoarticulaires	Rachis	Arthrose Malformations rachidiennes (cyphose, camptocormie)
	Membres	Coxarthrose, gonarthrose, limitation de la dorsiflexion de la cheville
Affections sensorielles	Vision	DMLA, cataracte, rétinopathie diabétique, glaucome
Dénutrition	Dénutrition protéino-énergétique, carences vitaminiques	
Cardiaque	Diminution de l'adaptation à l'effort	Insuffisance cardiaque, BPCO, anémie, carence en vitamine B1 Hypotension, rétrécissement aortique
Iatrogénie	Médicaments affectant la vigilance	Psychotropes, antalgiques, neuroleptiques, benzodiazépines, morphiniques, antidépresseurs
	Médicaments à l'origine d'hypotension orthostatique	Diurétiques, dérivés nitrés, antihypertenseurs centraux, neuroleptiques, anticholinergiques
	Médicaments provoquant des hypoglycémies	Sulfamides hypoglycémiantes

(Source : CEN, 2019.)

E. Principales mesures préventives des chutes chez la personne âgée

A Chez toute personne âgée, l'instabilité posturale peut être combattue par les mesures suivantes.

1. Hygiène de vie

- Nutrition équilibrée, voire enrichie.
- Supplémentation vitamino-calcique en cas d'ostéoporose.
- Activité physique suffisante et notamment entretien de la force musculaire des membres inférieurs (marche, vélo d'appartement).
- Activité intellectuelle régulière.
- Rompre l'isolement pour une personne vivant seule.

2. Douleurs

Traitement des douleurs rhumatismales, opération (prothèse) en cas d'arthrose (hanche ou genou).

3. Vue et audition

Correction des troubles de la vue (prescription de lunettes adaptées, opération d'une cataracte, détection précoce et traitement d'un glaucome chronique) et de l'audition (appareillage).

4. Troubles de la marche et de l'équilibre

- Identification et traitement de leur cause lorsque cela est possible.
- Évaluation de l'intérêt d'une kinésithérapie d'entretien ou d'une rééducation de la marche et de la posture, de l'utilité d'une canne, d'un déambulateur, voire d'un fauteuil roulant.
- Vérification du port de chaussures confortables assurant une bonne stabilité (semelles épaisses ni trop adhérentes ni trop glissantes et de surface au sol importante, tenue de la cheville).

5. Prescriptions médicamenteuses

Réévaluation régulière des indications des médicaments prescrits, notamment ceux pouvant favoriser les chutes.

6. Habitat

- Suppression de tous les facteurs de chutes (cf. *supra*, « I. B. 6. Facteurs extrinsèques »), et installation d'une rampe ou d'une barre d'appui dans les toilettes.
- Pour les personnes vivant en institution, lorsque le risque de chute devient très élevé et le patient dangereux pour lui-même, mettre en balance le besoin de contention et son effet négatif de réduction d'autonomie.

II. Objectifs pratiques : conduite à tenir devant une chute chez une personne âgée

- A La conduite à tenir comporte plusieurs temps.

A. Interrogatoire

L'interrogatoire de la personne âgée est difficile du fait du déni fréquent ou, surtout, des troubles cognitifs, d'où l'importance de l'entourage familial et soignant :

- *recherche des antécédents* cardiovasculaires, neurologiques, rhumatologiques et orthopédiques, ophtalmologiques et ORL, et de chutes antérieures ;
- *inspection des ordonnances de médicaments* en cours de prescription (ceux pouvant induire une hypotension orthostatique, un trouble du rythme cardiaque, une hypoglycémie, une anémie, un trouble de vigilance, un syndrome extrapyramidal iatrogène) ;
- *description précise de la chute* par le malade et par une personne ayant assisté à la chute :
 - lieu (le plus souvent la chambre ou la salle de bains ou les toilettes),
 - date et heure (jour ou nuit, au lever du lit ou de la chaise, juste après un repas, un effort, une miction),
 - notion de malaise lipothymique, de sueurs, de véritable perte de connaissance, voire de crise d'épilepsie (si l'entourage a assisté à la chute : le malade a-t-il convulsé ? Y a-t-il eu un épisode confusionnel post-critique ? Une perte d'urine ?...),
 - s'agit-il au contraire d'une chute sans trouble de conscience transitoire ; dans ce cas, rechercher un facteur déclenchant (accrochage sur la moquette, déséquilibre, dérobement des membres inférieurs...);

- *évaluation rapide de la gravité de la chute* :
 - le malade a-t-il pu se relever seul (le risque de traumatisme et de fracture est plus grand dans le cas contraire) ?
 - combien de temps est-il resté à terre (le maintien prolongé à terre expose à la déshydratation, la dénutrition) ?
 - a-t-il présenté des chutes à répétition ?
 - a-t-il des points douloureux (bassin, membres inférieurs, région lombaire pouvant faire craindre un traumatisme avec ou sans fracture) ?

B. Examen clinique

1. Examen cardiovasculaire

- Auscultation cardiaque et cervicale et prise du pouls (recherche d'un souffle, d'une arythmie).
- Mesure de la pression artérielle en position couchée et debout (recherche d'une hypotension orthostatique).
- Pouls périphériques.

2. Recherche d'un traumatisme

Conséquences traumatiques d'une chute : fracture (notamment du col du fémur), hématome, plaie, traumatisme crânien.

3. Examen neurologique, étude de la marche et de l'équilibre

Se reporter à la première partie du chapitre (Item 109 – Troubles de la marche et de l'équilibre).

a. Examen de la marche

Si possible pieds nus sur une dizaine de mètres, avec étude du lever de la chaise et du demi-tour, évaluation de l'autonomie (nécessité ou non d'une canne, d'une aide par une tierce personne...).

b. Échelles appropriées

B Le *Get up and go test* est un test simple qui évalue les transferts assis, debout, la marche et les changements de direction du patient.

Le test : le sujet est assis sur un siège avec accoudoirs, placé à 3 mètres d'un plot, il est invité à se lever, marcher jusqu'au plot, en faire le tour et revenir à son siège. Seront mesurés : le temps, le nombre de pas et éventuellement des événements paroxystiques (*freezing* de la marche dans les syndromes parkinsoniens).

Le test des 6 minutes exige un parcours de 30 mètres : on demande au sujet de marcher le plus vite possible pendant 6 minutes, les demi-tours sont matérialisés par des cônes. Le sujet peut s'arrêter s'il le juge nécessaire, mais il doit reprendre sitôt qu'il le peut. La distance parcourue est comparée à des valeurs normatives en fonction de l'âge, du sexe, etc. (P.L. Enricht, D.L. Sherill). Ce test est un reflet global de la mobilité des patients et permet d'orienter la prescription de rééducation ou d'activité physique adaptée.

c. Examen de l'équilibre

A Rechercher un élargissement du polygone de sustentation, des oscillations à la station debout les pieds joints, les yeux ouverts puis fermés, et à la station monopodale, une déviation des index.

d. Étude des réflexes de posture

Test de la rétropulsion (résistance à la poussée).

e. Reste de l'examen neurologique

Amyotrophie des membres inférieurs, aréflexie, troubles trophiques, syndrome extrapyramidal, syndrome cérébelleux.

4. Examen ostéoarticulaire

Rechercher plus particulièrement :

- une atteinte articulaire de la hanche, des genoux, des chevilles ;
- une claudication douloureuse (médullaire : canal lombaire étroit) ;
- un conflit discoradiculaire ;
- une ostéoporose compliquée de tassements vertébraux ;
- des troubles de la statique vertébrale ou du bassin (camptocormie, scoliose).

C. Examens complémentaires

B Ils sont demandés selon l'orientation donnée par l'interrogatoire et l'examen clinique. Leur réalisation n'est pas évidente pour une personne âgée qui n'est pas hospitalisée. Faut-il hospitaliser pour des examens qui risquent de ne pas modifier la conduite à tenir vis-à-vis des chutes des personnes âgées très dépendantes ?

Si des examens sont envisagés, certains sont à réaliser systématiquement :

- ECG ;
- examens biologiques simples (glycémie, ionogramme sanguin, calcémie, NFS, dosage sérique de vitamine D ; dosage des CPK si l'immobilisation au sol a duré plus d'une heure).

Selon l'orientation clinique et le contexte, il est envisageable de les compléter par :

- imagerie cérébrale (IRM encéphalique) ;
- EEG, EMG, radiographies du rachis, du bassin, des hanches, voire des genoux, IRM rachidienne.

Au terme de ce bilan clinique et paraclinique, les conséquences traumatiques des chutes seront identifiées et leur cause très souvent élucidée.

Les chutes pourront être classées en :

- chute isolée sans cause retrouvée ;
- chutes répétitives pathologiques ;
- chutes associées à une cause directement responsable, avec ou sans perte de connaissance.

D. Attitude thérapeutique**Identifier les risques graves**

- **A** Ostéoporose avérée.
- Prise de médicament anticoagulant.
- Isolement social et familial.

1. Traitement des conséquences de la chute

- **A** Traitement des fractures, des plaies, prévention antitétanique.
- Lutte contre la douleur, si possible avec des antalgiques non sédatifs.
- Lutte contre l'anxiété et l'agitation en rassurant le patient et dans certains cas avec des anxiolytiques mineurs.
- Correction ou prévention de la déshydratation et de la dénutrition.
- Prévention du syndrome post-chute : reprise de la marche le jour même (en l'absence de fracture ou de cause contre-indiquant celle-ci).

2. Traitement des causes de la chute lorsqu'elles sont identifiées

- Modification des prescriptions avec si possible suppression (ou diminution de posologie) des médicaments pouvant favoriser les chutes.
- Traitement de la cause de la chute : cardiaque, vasculaire, neurologique, rhumatologique ou autre.

E. Mesures de maintien d'autonomie et de prévention des récives des chutes

Celles-ci sont essentielles :

- *reprise immédiate des activités d'autonomie élémentaires* : prise des repas, habillage, toilette, lever du lit, continence des sphincters ;
- *pour les personnes hospitalisées à la suite de la chute* : préparer le retour à domicile, lutter contre l'isolement et la dépression souvent associés ;
- *soins infirmiers* dans les cas nécessaires, voire de pédicurie ;
- **B** *soins kinésithérapiques précoces et les plus actifs possibles* :
 - rééducation de l'équilibre et de la posture, si possible pieds nus pour rééduquer la sensibilité profonde, avec travail de la rétropulsion, exercices de lever de chaise, de transferts, de repositionnement du centre de gravité,
 - rééducation de la marche avec apprentissage des réactions posturales et réflexes de protection ; si nécessaire, utiliser un déambulateur, une canne tripode, canne canadienne, canne simple,
 - automatisation de certains mouvements comme le retournement dans le lit, le relevé du sol (se retourner sur le ventre, se mettre à quatre pattes, puis sur les genoux, et se hisser en se tenant à un meuble fixe en s'aidant avec les membres supérieurs, chaise surtout, ou fauteuil, lit, autre meuble),
 - musculation des membres inférieurs,
 - plus généralement, réapprendre au patient la prise de conscience de son corps et du mouvement et la confiance dans ses capacités de marche (psychomotricité),
 - certains soins kinésithérapiques sont mis en œuvre en cas d'étiologie particulière (par exemple, un syndrome parkinsonien).

Points clés

- Les chutes chez les personnes âgées sont un problème de santé publique.
- Les causes sont multiples : troubles du rythme et de la conduction cardiaque, hypotension orthostatique, causes iatrogènes, causes rhumatismales, pathologies neurologiques cérébrales (accidents vasculaires, syndromes parkinsoniens, hydrocéphalie, astasie-abasie), médullaires ou périphériques. Les associations ne sont pas rares.
- Certaines chutes sont sans cause évidente autre que le vieillissement normal ou en lien avec l'habitat.
- La conduite à tenir consiste à :
 - rechercher une cause identifiable et les possibles complications traumatiques. Les examens les plus rentables sont l'ECG, le ionogramme sanguin, la calcémie et la NFS, le dosage de vitamine D;
 - traiter les causes et les conséquences de la chute (fracture, plaie, déshydratation);
 - prévenir le syndrome post-chute, la perte d'autonomie et la récurrence des chutes en corrigeant les facteurs de risque modifiables, comme l'adaptation du chaussage, l'utilisation d'aides techniques, un programme d'activité physique ou de kinésithérapie, une augmentation des apports de calcium, l'apport de vitamine D, et un traitement anti-ostéoporotique.

Site internet

Toutes les marches décrites dans ce chapitre sont accessibles dans la vidéothèque du site du Collège des enseignants de neurologie.

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 19.1 Épreuve de Romberg.

Source : CEN vidéothèque

Vidéo 19.2 Marche cérébelleuse.

Source : CEN vidéothèque

Vidéo 19.3 Marche ataxie proprioceptive.

Vidéo 19.4 Marche spastique.

Source : CEN vidéothèque

Vidéo 19.5 Marche avec steppage.

Source : CEN vidéothèque

Vidéo 19.6 Marche dandinante.

Source : CEN vidéothèque

Vidéo 19.7 Marche avec dystonie du pied.

Source : Luc Defebvre

Vidéo 19.8 Marche lente Parkinson.

Source : Luc Defebvre

Item 110 – Troubles du sommeil de l'enfant et de l'adulte

- I. Sommeil normal
- II. Insomnies et hypnotiques
- III. Somnolence diurne excessive
- IV. Troubles respiratoires du sommeil
- V. Hypersomnies d'origine centrale
- VI. Troubles du rythme circadien veille-sommeil
- VII. Parasomnies
- VIII. Mouvements anormaux liés au sommeil

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer les troubles du sommeil du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Connaître l'architecture du sommeil normal de l'adulte / rythme veille-sommeil	
A	Définition	Sommeil normal : spécificités pédiatriques	
A	Prise en charge	Conseils d'hygiène du sommeil	
A	Définition	Savoir identifier et définir un trouble du sommeil chez l'enfant et chez l'adulte	Hypersomnolence, insomnie, parasomnie
A	Étiologies	Connaître les principales étiologies des troubles du sommeil	Hypersomnolence, insomnie, parasomnie
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des troubles du sommeil chez l'adulte et l'enfant	
A	Prise en charge	Connaître la prévention des troubles du sommeil chez l'adulte et l'enfant	
B	Diagnostic	Connaître le principal diagnostic différentiel de l'insomnie chronique	
A	Examens complémentaires	Connaître le bilan et la CAT devant une insomnie	Interrogatoire, agenda de sommeil, actimétrie et polysomnographie
A	Prise en charge	Connaître les principales règles d'hygiène pour lutter contre l'insomnie	Le jour, le soir et la nuit
B	Diagnostic et examens complémentaires	Savoir évaluer une hypersomnolence	Par l'interrogatoire, l'échelle d'Epworth, les techniques instrumentales de l'EEG

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Diagnostic	Connaître les signes cliniques du syndrome des jambes sans repos et des mouvements périodiques du sommeil	Jambes sans repos
A	Définition	Connaître la définition d'un syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAS)	
B	Prévalence, Épidémiologie	Connaître l'importance du SAS sur le plan épidémiologique	
A	Étiologies	Connaître les facteurs de risque de SAS et les comorbidités/complications associées	
B	Prise en charge	Connaître conséquences du SAS dans l'activité professionnelle et leurs implications pour la vie professionnelle	
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques évocateurs de SAS de l'adulte	
B	Définition	Connaître les signes évocateurs de SAS de l'enfant	
B	Examens complémentaires	Connaître les modalités d'évaluation du syndrome d'apnées du sommeil	Polygraphie respiratoire et polysomnographie
B	Prise en charge	Connaître les principes du traitement du syndrome d'apnées du sommeil	Pression positive continue et orthèse mandibulaire
A	Diagnostic positif (examen clinique, démarche diagnostique)	Connaître les signes cliniques révélant une hypertrophie obstructive des végétations adénoïdes de l'enfant	
A	Diagnostic positif (examen clinique, démarche diagnostique)	Connaître les signes cliniques révélant une hypertrophie amygdalienne obstructive de l'enfant	
A	Contenu multimédia	Photographies d'un exemple typique d'hypertrophie amygdalienne obstructive	

I. Sommeil normal

A. Architecture normale du sommeil de l'adulte

- A Le sommeil normal est organisé en différents stades et on oppose :
 - sommeil lent : ralentissement et synchronisation de l'activité EEG ;
 - sommeil paradoxal (ou *rapid eye movement [REM] sleep*) : activité EEG plus rapide et mouvements oculaires rapides qui contrastent avec une atonie musculaire.
- Le sommeil lent est subdivisé en trois sous-stades, N1, N2 et N3, de profondeur croissante, définis sur des critères EEG ([encadré 20.1](#)).
- La succession de sommeil lent puis de sommeil paradoxal définit un cycle de sommeil dont la durée est d'environ 90 minutes.
- Trois à cinq cycles de sommeil se succèdent au cours d'une nuit ([figure 20.1](#)) ; les cycles de début de nuit sont plus riches en sommeil lent profond, les cycles de fin de nuit plus riches en sommeil paradoxal.

Encadré 20.1.**Sommeil lent**

- Léger :
 - stade 1 : activité EEG thêta (fréquences de 4 à 7,5 cycles/s) + mouvements oculaires lents;
 - stade 2 : activité EEG thêta + figures spécifiques (fuseaux du sommeil + complexes K).
- Profond :
 - stade 3 : activité EEG delta (fréquences de 0,5 à 3,5 cycles/s), lente et de grande amplitude.

Sommeil paradoxal

- Activité EEG mixte thêta et alpha (fréquences de 8 à 12 Hz) + mouvements oculaires rapides + atonie musculaire.

- **B** Données normatives et variations interindividuelles :
 - sommeil lent léger N1 et N2 : environ 55 % du temps de sommeil total;
 - sommeil lent profond (SLP, N3) : environ 20 %;
 - sommeil paradoxal (SP) : environ 25 %;
 - temps total de sommeil (TTS) : de 6 heures (court dormeur) à 9 heures (long dormeur), **A** 7 h 30 en moyenne;
 - chronotype :
 - chronotype du matin : sujet couche-tôt et en forme le matin;
 - chronotype du soir : sujet couche-tard et en forme le soir.

B. Régulation du sommeil

Le sommeil est régulé par deux mécanismes :

- *régulation homéostatique* : la propension à s'endormir, ou pression de sommeil, augmente en fonction du temps passé éveillé (privation de sommeil) et diminue lors de la survenue d'un épisode de sommeil (rebond de sommeil). **B** La quantité d'ondes lentes delta pendant le sommeil reflète la profondeur du sommeil et est régulée de manière homéostatique. Ainsi, un sujet en privation de sommeil aura une plus grande pression de sommeil et un rebond de sommeil lent profond avec une forte activité EEG delta.
- **A** *régulation circadienne* : l'alternance veille (jour)-sommeil (nuit) suit un rythme circadien sous le contrôle de l'horloge centrale localisée dans les noyaux suprachiasmatiques. La pression circadienne de sommeil est maximum entre 3 heures et 5 heures du matin (température centrale minimale), et celle d'éveil entre 16 heures et 18 heures (température

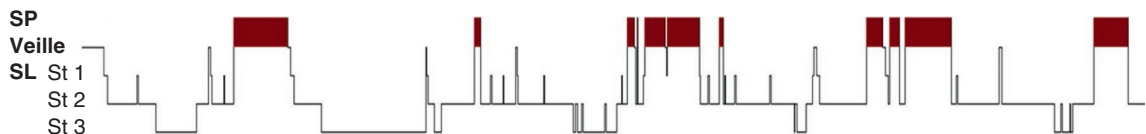


Fig. 20.1. **A** Hypnogramme normal.

Représentation schématisée de la répartition des stades de sommeil au cours d'une nuit. Noter l'organisation en cycles du sommeil.

SP, sommeil paradoxal; SL, sommeil lent. (Source : CEN, 2019.)

centrale maximale). La mélatonine est la principale hormone de régulation des rythmes biologiques. Elle est synthétisée par la glande pinéale la nuit et exerce un effet hypnogène. La lumière est le principal synchroniseur de l'horloge biologique et donc de notre rythme circadien veille-sommeil. Elle inhibe la synthèse de mélatonine et exerce un effet éveillant.

B La somnolence « post-prandiale » de 13 heures à 15 heures correspond à la perte progressive du bénéfice homéostatique de la nuit précédente sur l'éveil, avant l'effet pro-éveil circadien de 16 heures.

C. Évolution avec l'âge

- **A** Nouveau-né : on distingue le sommeil agité ou sommeil paradoxal (50 %), le sommeil calme ou sommeil lent (40 %) et le sommeil transitionnel (10 %).
- Enfant :
 - la durée totale de sommeil chez l'enfant diminue avec l'âge : nouveau-né : 16 heures (jusqu'à 20 heures), à 1 an : 14 heures, à 6 ans : 11 heures, à 12 ans : 9 à 10 heures ;
 - **B** mise en place progressive des rythmes circadiens pendant le premier trimestre ;
 - sieste : elle disparaît entre 4 et 6 ans.
- **A** Adolescent : le rythme circadien veille-sommeil se décale (retard de phase : couche-tard, lève-tard) ; important à prendre en compte pour la prise en charge des troubles du sommeil de l'adolescent.

Le sommeil est important pour le développement : les troubles du sommeil de l'enfant peuvent avoir des répercussions significatives sur les performances cognitives, le comportement, l'humeur et le métabolisme, en particulier l'obésité.

- **B** Évolution à l'âge adulte :
 - diminution de la durée du temps total de sommeil (TTS), diminution de l'efficacité du sommeil (TTS/temps passé au lit), augmentation des éveils nocturnes ;
 - diminution de la durée du stade N3 ;
 - augmentation de la durée des stades N1 et N2 ;
 - sommeil paradoxal constant.
- **A** Sujet âgé :
 - avance de phase et aplatissement du rythme circadien veille-sommeil (se couche plus tôt) ;
 - sommeil de nuit de moins bonne qualité (fragmentation) ;
 - apparition d'une somnolence diurne (la sieste est physiologique chez le sujet très âgé).

D. Explorations du sommeil

- **B** Interrogatoire et examen clinique : première étape, l'interrogatoire doit être détaillé.
- Agenda de sommeil : rempli sur plusieurs semaines, il permet d'apprécier l'architecture du sommeil.
- Tests et questionnaires : ils sont utiles pour apprécier la qualité du sommeil, la somnolence diurne et la sévérité des troubles.
- Polysomnographie :

- réalisée en hospitalisation au laboratoire ou en ambulatoire ;
- enregistrement de l'EEG, des mouvements oculaires (EOG) et du tonus musculaire (EMG des muscles de la houppe du menton) pour l'analyse du sommeil $\pm$ vidéo ;
- enregistrement de la respiration (débit et efforts respiratoires), du ronflement, de la SaO₂, de l'ECG ;
- EMG des muscles jambiers antérieurs (mouvements périodiques nocturnes) et autres variables en fonction de l'orientation étiologique.
- Polygraphie ventilatoire :
 - réalisée en hospitalisation au laboratoire ou en ambulatoire ;
 - enregistrement de la respiration, du ronflement, de la SaO₂.

E. Autres explorations

- Évaluation de la somnolence diurne (cf. « III. Somnolence diurne excessive ») :
 - tests itératifs de latence d'endormissement ;
 - tests de maintien de l'éveil.
- Évaluation des paramètres circadiens :
 - actimétrie : examen simple (port d'un accéléromètre au poignet « petite montre » pendant plusieurs jours ou semaines : permet d'apprécier le rythme veille-sommeil et le TTS) ;
 - enregistrement de la température centrale ;
 - profil de sécrétion de la mélatonine (*Dim Light Melatonin Onset*, DLMO) pour déterminer la phase du rythme circadien (non effectué en routine, intérêt surtout pour les troubles du rythme circadien, dosages sanguins/salivaires ou métabolite urinaire).
- Examens utiles dans le bilan des hypersomnies d'origine centrale :
 - typage HLA ;
 - dosage d'hypocrétine dans le LCS : effectué en cas de difficultés diagnostiques (cf. « V. A. Narcolepsie (ou syndrome de Gélinau) »).

II. Insomnies et hypnotiques

A. Épidémiologie

- Prévalence (chiffres donnés pour information) :
 - 10 % d'insomnie chronique dans la population générale (30 % des Français ont eu une insomnie transitoire) ;
 - 7 à 10 % des Français utilisent des médicaments hypnotiques ;
 - plus fréquent chez la femme et le sujet âgé.
- Enjeu de santé publique :
 - coût socio-économique ;
 - augmentation de la morbi-mortalité dans l'insomnie chronique sévère ;
 - altération des interactions sociales et professionnelles (absentéisme et perte de productivité).

B. Définitions

A L'insomnie est une plainte de :

- difficulté à s'endormir ou à rester endormi (trouble du maintien du sommeil ou réveil trop précoce).
- qui a des répercussions diurnes : fatigue, troubles de l'attention, de la mémoire, de l'humeur ou du comportement, irritabilité, difficultés à bien fonctionner au travail, en famille ou en société, somnolence diurne, ou manque d'énergie.

- C'est une insomnie *chronique* (ou « trouble insomnie ») si ces troubles surviennent au moins 3 fois par semaine depuis au moins 3 mois.
- C'est une insomnie *aiguë* (ou transitoire, ou d'ajustement) si elle dure depuis moins de 3 mois. Le facteur déclenchant (stress, deuil, séparation, douleur...) est identifié.
- Il est *normal* de voir son sommeil perturbé pendant quelques jours dans certaines circonstances.
- La difficulté tient au fait qu'une insomnie aiguë se pérennise dans 28 % des cas, sous la forme soit d'un mauvais sommeil (19 %), soit d'une insomnie chronique (9 %) : l'intervention médicale doit chercher à prévenir ce risque.

Le diagnostic d'insomnie correspond à une *plainte subjective*, pas à un chiffre objectif de durée ou de latence de sommeil. Cependant, on considère qu'il est anormal de mettre plus de 30 minutes à s'endormir. Une insomnie chronique associée à un temps objectif de sommeil < 6 heures expose à un risque accru de morbi-mortalité cardiovasculaire et de diabète, mais la majorité des insomniaques dorment réellement plus de 6 heures.

C. Mécanismes

L'insomnie chronique est caractérisée par :

- un état d'*hyperéveil* mental et végétatif ;
- un *conditionnement négatif* empêchant le sommeil : attention et préoccupations excessives concernant le sommeil ;
- et une fréquente *sous-estimation* du temps réellement dormi. Ceci peut être lié à la présence de ruminations pendant le sommeil lui-même et à des phénomènes d'éveils locaux dans certaines régions du cerveau pendant le sommeil.

D. Facteurs et comorbidités

- L'insomnie chronique est déterminée par différents facteurs et comorbidités :
 - *facteurs prédisposants* : sexe féminin, composante génétique, faibles revenus, abus dans l'enfance, personnalité perfectionniste ;
 - *facteurs déclenchants* : deuil, séparation, chômage ou autre circonstance pénible, changement du rythme veille-sommeil et usage de médicaments (corticoïdes, bêtabloquants) ou produits (caféine, nicotine) pro-éveil ;
 - *Comorbidités* : principalement les troubles psychiatriques (quelle que soit leur catégorie) et plus rarement les pathologies médicales (douleurs, syndrome des jambes sans repos, handicap, asthme ou reflux nocturnes, apnée du sommeil, traumatisme crânien).

- On parle d'insomnie comorbide et non pas « secondaire » à un trouble psychiatrique ou médical car la relation est bi-directionnelle : par exemple, l'insomnie peut précéder un épisode dépressif, l'aggraver secondairement ou persister pour son propre compte même quand l'épisode dépressif ou causal est cicatrisé.
- L'insomnie comorbide d'un trouble thymique comporte plus souvent un réveil trop matinal et une somnolence diurne.
- L'insomnie comorbide d'un trouble anxieux comporte plus souvent une difficulté d'endormissement ou de réendormissement, et une hypervigilance diurne.
- Le syndrome des jambes sans repos est la principale comorbidité neurologique de l'insomnie.

E. Spécificités de l'insomnie de l'enfant

- La prévalence est élevée (chiffres donnés pour information) :
 - 25 à 50 % des enfants de moins de 5 ans;
 - 16 à 27 % des enfants en âge scolaire prépubertaire (de 6 à 12 ans);
 - 17 à 39 % des adolescents.
- Les causes les plus fréquentes sont :
 - éducationnelles :
 - petit enfant : mauvaises habitudes (bercement, biberon, lit des parents...) et présence parentale lors de l'endormissement (l'enfant n'a pas pu apprendre à se séparer et à s'endormir seul dans son lit),
 - enfants et adolescents : usage d'écrans (jeux, internet, téléphone, films);
 - organiques :
 - ORL : otites, apnée du sommeil,
 - pneumologiques : asthme nocturne,
 - digestives : RGO, allergie aux protéines de lait de vache;
 - psychologiques :
 - nourrisson : l'insomnie peut être révélatrice de difficultés relationnelles de l'enfant avec son entourage ou de déficits éducatifs,
 - l'insomnie peut être le signe précoce d'un trouble envahissant du développement ou d'un retard mental (insomnies calmes),
 - à partir de la deuxième année de vie, l'insomnie peut être en rapport avec une angoisse de séparation d'avec ses parents,
 - l'insomnie peut être révélatrice d'abus ou de harcèlement scolaire.
- Dans tous les cas, l'évaluation clinique doit prendre en compte l'organisation mentale du nourrisson ou de l'enfant, la fatigue ou l'épuisement de son entourage, les conditions éducatives et relationnelles familiales.

Le traitement de l'insomnie de l'enfant et de l'adolescent doit être étiologique.

Comme elle est souvent en rapport avec des erreurs de conditionnement à l'endormissement ou d'hygiène de sommeil, l'approche thérapeutique est souvent comportementale et éducationnelle en première intention. Si un dysfonctionnement familial ou encore des difficultés relationnelles sont suspectés, une psychothérapie parents-enfant sera proposée.

Les traitements médicamenteux doivent être évités.

F. Diagnostic différentiel

B Les principaux diagnostics différentiels sont le retard de phase du rythme circadien (sujet couche-tard) qui peut être confondu avec une insomnie d'endormissement, et le « court dormeur », un variant de la normale caractérisé par un sommeil de moins de 6 heures sans aucune conséquence diurne.

G. Bilan et conduite à tenir

1. Interrogatoire

A Le diagnostic et l'évaluation de l'insomnie reposent essentiellement sur l'interrogatoire du patient :

- reconstituer l'histoire actuelle et passée du patient, la chronologie et les mécanismes de l'insomnie ;
- laisser le patient se raconter et raconter comment, où, dans quel environnement il s'endort (par exemple, rechercher s'il s'endort en regardant un écran dans son lit, son type d'activité dans la soirée, comment il ménage la transition de la veille au sommeil, etc.) ;
- cerner le fonctionnement psychique du patient ;
- définir son environnement, ses habitudes, les contraintes auxquelles il est soumis ;
- répertorier ses antécédents, tant pathologiques que thérapeutiques ;
- rechercher des symptômes en faveur d'un syndrome des jambes sans repos ou plus rarement d'apnée du sommeil.

Il est important :

- d'obtenir une évaluation détaillée du sommeil :
 - type de difficulté du sommeil (endormissement, réveil intrasommeil, réveil précoce de fin de nuit),
 - horaires de coucher, rythme circadien veille-sommeil,
 - conséquences : retentissement diurne, prise d'alcool ou de substances (tabac, alcool, cannabis) ou de médicaments psychotropes et autres médicaments modifiant le sommeil ;
- de distinguer une forme transitoire d'une forme chronique :
 - ancienneté des symptômes,
 - évolution épisodique ou persistante ;
- de rechercher une comorbidité :
 - un trouble psychiatrique : c'est la comorbidité la plus fréquente (plus de 80 % des insomnies chroniques). Il est fondamental que le fonctionnement psychique du patient insomniaque chronique ait été évalué par un psychiatre,
 - une autre pathologie du sommeil (notamment un syndrome des jambes sans repos),
 - une pathologie médicale chronique invalidante,
 - une prise ou exposition à des toxiques ou médicaments,
 - des facteurs environnementaux et comportementaux :
 - bruit, température, lumière,
 - enfants en bas âge,
 - hygiène de sommeil.

Finalement, l'entretien permettra d'identifier les facteurs prédisposants, déclenchants et d'entretien de l'insomnie.

2. Agenda de sommeil

- Outil essentiel pour l'évaluation de l'insomnie et pour sa prise en charge (suivi sous traitement).
- Il consigne, au jour le jour sur 15 jours, les horaires et la qualité du sommeil ainsi que des réveils nocturnes.
- Il met souvent en évidence des écarts entre l'appréciation globale du patient sur ses troubles de sommeil et leur réalité.
- Il permet de rechercher un trouble associé du rythme circadien veille-sommeil.

3. Examens complémentaires

a. Enregistrement actimétrique

Au moyen d'un accéléromètre porté au poignet, il permet d'établir le rythme activité-repos sur plusieurs semaines pour objectiver les données (subjectives) de l'interrogatoire ou de l'agenda de sommeil, rechercher un trouble associé du rythme circadien veille-sommeil et identifier la forme d'insomnie à temps de sommeil objectivement court.

b. Polysomnographie

Elle n'est jamais nécessaire au diagnostic mais indiquée ponctuellement pour :

- éliminer une comorbidité spécifique (apnée du sommeil, mouvements périodiques nocturnes);
- objectiver la plainte du patient (mauvaise perception du sommeil).

H. Traitement

B L'insomnie chronique est une maladie difficile à traiter, handicapante, alors que les propositions thérapeutiques sont les mêmes depuis plus de 30 ans (peu de progrès médical).

1. Traitement des comorbidités

Prise en charge d'un trouble psychiatrique (trouble de l'humeur, trouble anxieux, psychose...) ou médical (syndrome des jambes sans repos, douleurs chroniques...). C'est le traitement le plus important.

2. Règles d'hygiène du sommeil

A Approche éducative sur la connaissance du sommeil visant à corriger les erreurs comportementales pour maintenir une bonne hygiène de sommeil (cf. [annexe 20.1](#)).

3. Thérapies cognitivo-comportementales (TCC)

- **B** Approche associant une composante éducative (hygiène de sommeil), comportementale (restriction du temps passé au lit, contrôle du stimulus) et cognitive (psychothérapie cognitive sur l'interprétation de ses troubles par le patient et des conséquences de l'insomnie...), ainsi que des techniques de relaxation.
- Elle se pratique en groupe, en individuel, en présence ou à distance au moyen de logiciels informatiques (eTCC).
- C'est le traitement de choix de l'insomnie chronique.

4. Médicaments

a. Benzodiazépines hypnotiques

- *Il n'existe pas de benzodiazépine hypnotique idéale* réunissant les propriétés suivantes :
 - entraîner une induction rapide de sommeil ;
 - maintenir le sommeil pendant au moins 5 à 7 heures ;
 - respecter l'architecture du sommeil ;
 - ne pas avoir d'effet résiduel (au réveil, pendant la journée) ;
 - ne pas induire d'accoutumance ni de tolérance ;
 - ne pas induire de syndrome de sevrage ;
 - avoir une bonne marge de sécurité ;
 - ne pas avoir d'interactions médicamenteuses.
- Les benzodiazépines hypnotiques posent des problèmes à moyen et à long terme :
 - perte d'efficacité objective : surtout nette pour les benzodiazépines de demi-vie courte, moins marquée pour les analogues des benzodiazépines (zolpidem, Stilnox® ; zopiclone, Imovane®) ;
 - phénomène de sevrage : effet rebond qui favorise le cercle vicieux, moins marqué pour les benzodiazépines à demi-vie longue et pour les analogues des benzodiazépines ;
 - effets indésirables : somnolence diurne (risque d'accident), interaction avec l'alcool, troubles mnésiques, chutes nocturnes et épisodes confuso-oniriques.

b. Mélatonine

C'est une hormone endogène naturelle dont le principal rôle est de synchroniser le rythme veille-sommeil et les autres rythmes circadiens sur l'alternance nuit/jour. Elle exerce aussi un effet hypnogène direct mais ne doit pas être considérée comme une substance hypnotique. La mélatonine à libération immédiate peut être utilisée pour améliorer l'insomnie d'endormissement. La mélatonine à libération prolongée (Circadin®) peut être utilisée pour améliorer l'insomnie de maintien (éveils intrasommeils).

c. Antihistaminiques

L'histamine est un neurotransmetteur éveillant issu de l'hypothalamus. Il est intéressant de diminuer l'hyperéveil dans l'insomnie. Seuls les antihistaminiques qui passent la barrière hémato-encéphalique (doxylamine, Dornomyl® ; alimémazine, Théralène®) ont un effet anti-éveil donc hypnogène, au prix d'une sédation diurne liée à leur longue demi-vie.

d. Recommandations d'usage

Les hypnotiques de type benzodiazépines tels que nitrazépam (Mogadon®), lormétazépam (Noctamide®), estazolam (Nuctalon®) et leurs analogues comme zolpidem (Stilnox®) et zopiclone (Imovane®), qui sont tous deux inscrits en liste 1 (ordonnance sécurisée de 28 jours) sont indiqués dans le traitement des insomnies aiguës sévères et pour une durée limitée (en général à 28 jours), en association avec la prise en charge des facteurs favorisants et une bonne hygiène du sommeil. Il faut cependant :

- éviter d'en prescrire après 75 ans (risque de chute et de confusion nocturne) ;
- recommander de ne pas conduire dans les 8 heures après la prise et de ne pas associer hypnotique et alcool ;
- informer le patient des manifestations de sevrage et des risques de dépendance ;
- prévoir d'emblée sur la prescription leur décroissance et leur arrêt.

Leur utilisation dans l'insomnie chronique est limitée et doit rester ponctuelle. Environ un tiers des patients souffrant d'insomnie chronique ont une pharmacodépendance aux benzodiazépines hypnotiques : ils peuvent bénéficier d'un essai de sevrage progressif.

D'autres médicaments comme les antidépresseurs (sédatifs, comme la miansérine, l'amitriptyline ou la paroxétine) apportent à petite dose un réel bénéfice à plus long terme dans l'insomnie chronique (surtout si trouble du maintien). Dans un contexte de trouble de l'humeur ou anxieux, le dosage normal doit être utilisé. La mélatonine à libération prolongée (Circadin® 2 mg, non remboursé) a pour indication le traitement de l'insomnie du sujet âgé.

La place des traitements médicamenteux est limitée dans les insomnies chroniques dont la prise en charge est essentiellement, si possible, non médicamenteuse.

III. Somnolence diurne excessive

A. Définition

A La somnolence diurne normale résulte de l'interaction entre l'environnement (sédatif ou stimulant) et l'état de vigilance intrinsèque de l'individu, qui dépend de son système veille-sommeil, régulé de façon homéostatique (privation de sommeil par exemple) et circadienne (moments de la journée propices à l'endormissement).

La somnolence diurne excessive est un état subjectif et objectif d'éveil physiologique abaissé, de propension anormale au sommeil ou à l'assoupissement.

Préciser les circonstances de l'endormissement : un endormissement est pathologique lorsqu'il se produit dans des circonstances inappropriées (conversation, conduite, en activité), ou qu'il est irrésistible.

La somnolence excessive est à différencier de la fatigue (qui récupère avec le repos) et de l'apathie (absence de motivation).

B. Enjeu de santé publique

- **B** Très fréquente : prévalence estimée entre 4 et 20 % en fonction du seuil de sévérité et des études.
- Coût important lié à l'accidentologie et à l'absentéisme.
- Fréquemment mise en cause dans les accidents de la route (encadré 20.2) – l'endormissement est la première cause d'accident mortel sur autoroute.
- Répercussion sur le fonctionnement professionnel, cognitif et comportemental.

Encadré 20.2.

Aspect médico-légal

A La somnolence diurne excessive fait partie des conditions médicales incompatibles avec l'obtention ou le maintien du permis de conduire, ou pouvant donner lieu à la délivrance d'un permis de conduire de durée de validité limitée (arrêté du 18 décembre 2015) : somnolence excessive d'origine comportementale, organique, psychiatrique, iatrogène ou secondaire à une insomnie.

Schématiquement, en cas de traitement efficace, il peut être accordé :

- aux conducteurs du groupe léger : une compatibilité temporaire de 3 ans ;
- aux conducteurs du groupe lourd : une compatibilité de 1 an après réalisation de tests de maintien de l'éveil.

Les médecins doivent savoir que cet arrêté existe, et sont dans l'obligation d'informer les patients concernés.

C. Évaluation

B Évaluation subjective par l'interrogatoire et des échelles standardisées, et objective par une évaluation instrumentale de la somnolence.

1. Témoignage du sujet et de son entourage

- Interrogatoire orienté recherchant :
 - un besoin de lutter contre le sommeil ;
 - des endormissements involontaires, dans diverses circonstances de la vie courante ;
 - la fréquence, les circonstances et horaires de survenue des assoupissements et endormissements ;
 - les accidents ou incidents liés à la somnolence (somnolence au volant, presque accidents).
- Les patients ont souvent tendance à sous-évaluer leur gêne. Cette attitude peut être consciente par honte ou manque de sincérité en raison des implications médico-légales ou professionnelles (retrait du permis de conduire), ou inconsciente chez des sujets dont la pathologie est ancienne et qui ont véritablement oublié leur état normal.
- Le témoignage du conjoint fournit parfois une image plus juste de la réalité, mais l'entourage peut également être peu sensible au caractère anormal de la somnolence ou la rationaliser (« il travaille trop »).

2. Questionnaires

Le plus utilisé et validé est l'échelle de somnolence d'Epworth (cf. annexe 20.2).

3. Techniques instrumentales utilisant la polysomnographie

Deux techniques relèvent de ce principe. La notion de *rapidité d'endormissement* dans des circonstances standardisées est à la base de l'évaluation instrumentale de la somnolence.

a. Tests itératifs de latence d'endormissement (TILE)

- On mesure la latence d'endormissement et les stades de sommeil atteints à cinq reprises dans la journée, toutes les 2 heures, pendant 20 minutes (si pas d'endormissement) à 34 minutes (si endormissement < 20 minutes), dans des conditions standardisées (au calme, allongé dans le noir), en demandant au sujet de *se laisser aller au sommeil*, de faire son possible pour s'endormir. C'est le test de référence pour la **mesure de la somnolence diurne**.
- Une latence moyenne d'endormissement (pour les cinq tests) supérieure à 8 minutes est normale. En dessous, on suspecte une hypersomnie d'origine centrale (narcolepsie, hypersomnie idiopathique). Le nombre de siestes comportant du sommeil paradoxal est utilisé pour différencier narcolepsie et hypersomnie idiopathique (cf. *infra*).

b. Tests de maintien d'éveil (TME)

- Le sujet, en position demi-assise, immobile et en semi-obscurité reçoit la consigne de *résister au sommeil* pendant 40 minutes, à quatre reprises espacées de 2 heures en journée. Ce test mesure donc la capacité à rester éveillé en condition sédative, il **mesure la vigilance**.
- C'est le test médico-légal utilisé pour définir les aptitudes au poste et à la conduite automobile chez le patient souffrant d'un trouble de l'éveil traité ou chez le conducteur professionnel qui a un trouble du sommeil. La conduite à usage personnel d'un véhicule léger nécessite une latence moyenne des quatre tests > 19 minutes, à usage professionnel une latence > 33 minutes.

D. Causes de la somnolence diurne excessive

Ⓐ La démarche et les principales étiologies sont synthétisées dans la [figure 20.2](#).

On doit d'abord distinguer :

- une somnolence physiologique :
 - aux âges extrêmes de la vie (jeune enfant et sujet âgé),
 - la sieste est physiologique chez le sujet âgé ;
- d'une somnolence diurne excessive.

La somnolence excessive peut être :

- **induite** :
 - privation chronique de sommeil (cause principale) : celle-ci peut être comportementale, ou liée à :
 - un trouble du rythme circadien veille-sommeil : endogène, car une avance de phase peut induire une somnolence en fin de journée, un retard de phase, une somnolence le matin ; ou exogène (travail de nuit ou posté, vols transmériidiens),
 - un syndrome des jambes sans repos,
 - médicaments sédatifs,
 - toxiques, alcool ;
- **pathologique** :
 - **secondaire** à une fragmentation du sommeil par :
 - douleurs, handicap nocturne,
 - syndrome d'apnées du sommeil,
 - mouvements périodiques des membres,
 - parasomnie du sommeil lent profond,
 - affections psychiatriques,

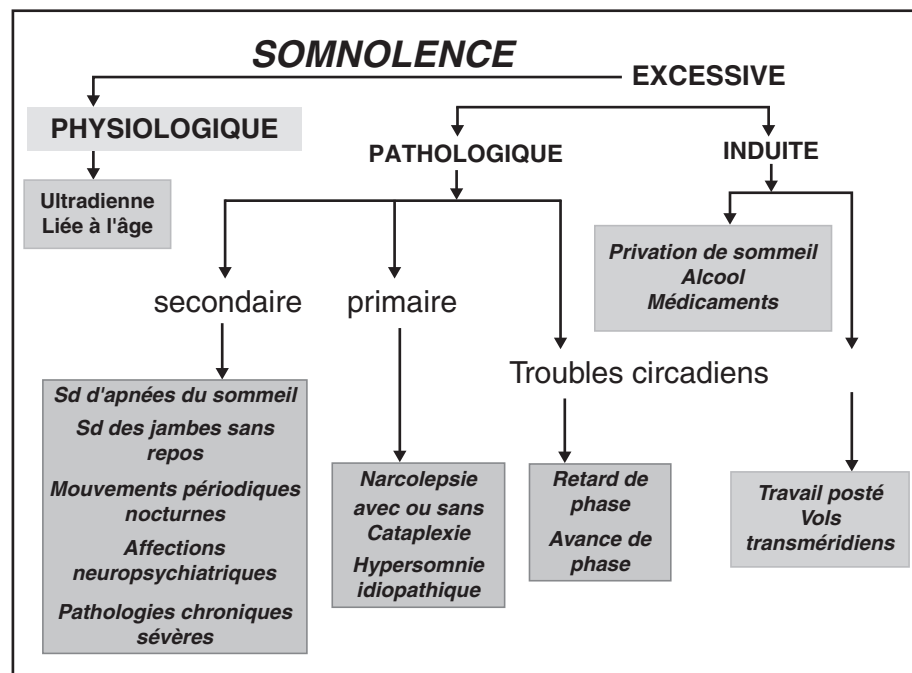


Fig. 20.2. Ⓐ Orientation diagnostique devant une somnolence diurne.

(Source : CEN, 2019.)

- **primaire** : pathologie intrinsèque liée à l'atteinte d'un système d'éveil (hypersomnies d'origine centrale) :
 - narcolepsie de type 1 ou 2,
 - hypersomnie idiopathique,
 - hypersomnies neurologiques lésionnelles.

IV. Troubles respiratoires du sommeil

Seul le syndrome d'apnées-hypopnées du sommeil (SAHOS) sera traité ici. Les autres troubles respiratoires du sommeil, en particulier les hypoventilations, ne seront pas traités.

A. Définitions

1. Événements respiratoires pendant le sommeil

- **B** *Apnée* : interruption du flux respiratoire de plus de 10 secondes.
- *Hypopnée* : réduction (sans interruption complète) du flux respiratoire (de plus de 10 secondes) de plus de 30 %, associée à une désaturation en oxygène de plus de 3 % ou à un microéveil (= éveil bref de 3 à 15 secondes).

2. Nature des apnées et hypopnées

Les apnées et hypopnées peuvent être obstructives, centrales ou mixtes :

- *obstructive* : fermeture complète ou partielle des voies aériennes supérieures avec une augmentation des efforts respiratoires qui a pour objet de tenter de lever l'obstruction ;
- *centrale* : réduction de l'effort respiratoire proportionnelle à la réduction du flux respiratoire, résultant d'une diminution de la commande ventilatoire ;
- *mixte* : apnée d'abord centrale puis obstructive.

3. Index d'apnées-hypopnées (IAH)

C'est le nombre total d'apnées et d'hypopnées de la nuit, rapporté au temps total de sommeil, il est exprimé en nombre d'apnées + hypopnées par heure.

4. Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS)

A Il est défini par des symptômes (sans autre explication que ce trouble respiratoire nocturne) associés à un index d'apnées-hypopnées > 5 :

- présence de symptômes nocturnes (ronflement, suffocations, polyurie) et diurnes (surtout somnolence excessive) ;
- **et** :
 - IAH > 5 et < 15 : forme légère,
 - IAH > 15 et < 30 : forme modérée,
 - IAH > 30 : forme sévère.

Le degré de somnolence diurne est également à considérer pour évaluer la sévérité.

5. Syndrome d'apnées-hypopnées centrales du sommeil

Il comporte une majorité d'apnées et d'hypopnées centrales, éventuellement associées à une respiration périodique de Cheyne-Stokes. Le syndrome d'apnées-hypopnées centrales est souvent secondaire et nécessite un bilan complémentaire (pneumologique, cardiologique, imagerie cérébrale). Il est rare et ne sera pas abordé dans le détail ici.

B Le syndrome d'apnées-hypopnées du sommeil (SAS) est dit obstructif ou central si les événements respiratoires sont respectivement majoritairement obstructifs ou centraux.

B. Épidémiologie et facteurs de risque

B Le SAHOS a une prévalence élevée (qui varie selon le critère diagnostique choisi) : hommes : 4 % ; femmes : 2 % (plus fréquent après la ménopause). Mais attention, plus de 40 % de la population normale a un IAH > 5 : la présence de symptômes est nécessaire à la prise en charge médicale.

- Facteurs de risque :
 - âge entre 50 et 65 ans ;
 - sexe masculin ;
 - obésité ;
 - consommation d'alcool ;
 - cou court, épais, macroglossie, hypertrophie amygdalienne, conformation génétique telle que macrognathie ou rétrognathie.
- Plus fréquent chez les patients :
 - hypertendus ;
 - insuffisants cardiaque ;
 - diabétiques ;
 - ayant présenté un AVC.

C. Physiopathologie du syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil

A Le pharynx peut être assimilé à un tuyau mou, interposé entre deux segments rigides, le palais dur et l'épiglotte. À l'inspiration, la pression s'exerçant sur les parois pharyngées est négative, d'où une tendance au collapsus du pharynx, qui est contrebalancée en éveil par les muscles dilateurs du pharynx. Le seuil de pression entraînant un collapsus pharyngé est moindre chez le patient ayant un SAHOS et l'activité des muscles est inhibée pendant le sommeil.

Trois facteurs sont à l'origine du collapsus pharyngé :

- le rétrécissement anatomique des voies aériennes supérieures (étroitesse morphologique, rétention d'eau ou de graisse dans les parois pharyngées) ;
- les anomalies des tissus pharyngés augmentant la compliance du pharynx ;
- la perte d'efficacité des muscles pharyngés.

Le rétrécissement pharyngé peut entraîner des perturbations de l'écoulement d'air, soit mineures sous la forme de vibrations entraînant un ronflement, soit une fermeture partielle (hypopnée) ou complète (apnée) des voies aériennes supérieures, associées à une

augmentation de l'effort respiratoire, qui est un stimulus éveillant responsable d'une fragmentation du sommeil et d'une somnolence diurne. Les chutes récurrentes d'oxygène associées aux apnées et hypopnées (hypoxémie intermittente) augmentent la somnolence et la morbidité cardiovasculaire.

D. Clinique

1. Symptômes



(Vidéo 20.1)

À suspecter devant l'association **ronflement** + **somnolence diurne** (+++).

a. Symptômes nocturnes

- Ronflement (sonore, souvent très ancien).
- Pauses respiratoires constatées par le conjoint (interruption du ronflement à l'occasion des apnées, suivie d'une reprise respiratoire particulièrement sonore).
- Éveils en suffocation.
- Nycturie ++ (plus d'une miction, de volume normal, par nuit).
- Sueurs nocturnes.

b. Symptômes diurnes

- Somnolence diurne.
- Céphalées matinales.
- Troubles cognitifs : concentration, mémoire.
- Irritabilité.
- Trouble de l'humeur.
- Baisse de la libido.
- Asthénie matinale.
- Sentiment de sommeil non récupérateur.

c. Forme de l'enfant

B À évoquer en cas de ronflement, de somnolence diurne, de troubles de l'attention, du comportement (irritabilité, hyperactivité, impulsivité), de retard de croissance staturopondérale, d'agressivité et de répercussions sur les performances scolaires. **A** Un enfant qui dort bouche ouverte ou la tête en hyperextension a probablement une **hypertrophie adénoïde**. Chez l'enfant, la somnolence est souvent masquée par un tableau d'hyperactivité.

2. Examen clinique

On retrouve souvent une obésité, une HTA, et une augmentation du tour de cou (morphotype particulier, bréviligne, avec un cou court, épais), une macroglossie avec empreinte dentaire, une hypertrophie amygdalienne (en particulier chez l'enfant, [figure 20.3](#)), un voile épaissi, érythémateux et parfois une conformation mandibulaire particulière avec micrognathie ou rétrognathie.

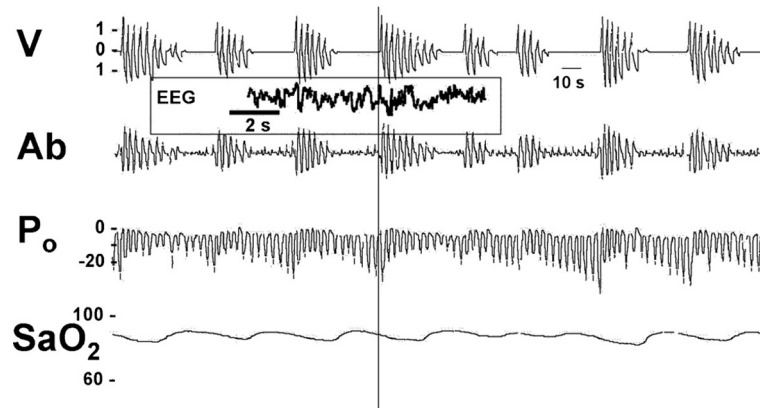


Fig. 20.3. B Extrait d'enregistrement polygraphique du sommeil au cours d'un syndrome d'apnées du sommeil.

Apnées d'une durée de 30 à 40 secondes avec arrêt de la ventilation (interruption du débit ventilatoire, V); obstructives (persistance des efforts respiratoires dont témoignent la motilité abdominale, Ab, et l'augmentation de pression œsophagienne, Po pendant l'apnée); suivies d'une chute de la saturation oxyhémoglobinée (SaO₂) témoin de l'hypoxémie. Noter aussi l'éveil à la fin de l'apnée, indiqué par les modifications EEG sur une polysomnographie, représentées en cartouche à une échelle de temps différente du reste de l'enregistrement. (Source : CEN, 2019.)

E. Diagnostic de certitude

B Le diagnostic repose sur :

- en première intention : la polygraphie cardiorespiratoire (figure 20.3), examen de dépistage suffisant pour dépister des formes sévères ;
- la polysomnographie : examen de référence comportant les mêmes paramètres cardio-respiratoires mais permettant d'identifier les microéveils et d'évaluer le retentissement sur le sommeil nocturne.

L'IAH permettra de déterminer la sévérité du SAHOS.

F. Conséquences à long terme

A Elles incluent :

- un risque d'accident de voiture et d'autres conséquences de la somnolence diurne ;
- un risque cardiovasculaire accru : HTA, insuffisance coronarienne, AVC, troubles du rythme cardiaque, mortalité cardiovasculaire ;
- un risque métabolique : syndrome métabolique, diabète.

Chez l'enfant : cassure de la croissance staturo-pondérale, troubles du comportement (irritabilité, hyperactivité, fatigabilité), inattention et troubles de la mémoire, diminution des performances scolaires, conséquences cardiovasculaires à long terme.

G. Traitement

B L'indication du traitement est discutée en fonction de la sévérité du SAHOS (IAH, désaturations), du retentissement (somnolence diurne) et des comorbidités :

- **pression positive continue (PPC)** : traitement de référence, efficace mais contraignant. Elle consiste à appliquer un flux d'air en surpression continue, délivré par un masque nasal

relié à une source de pression. Cette surpression maintient les voies aériennes ouvertes, supprime les apnées, normalise le sommeil et corrige les troubles diurnes. La primo-prescription est autorisée pour les pneumologues et les médecins ayant une formation qualifiante en médecine du sommeil. Le renouvellement est possible par tout médecin ;

- orthèse d'avancement mandibulaire : doubles gouttières portées la nuit, qui propulsent la mandibule (et donc la langue) en avant, entraînant un élargissement antéropostérieur du pharynx. C'est une alternative à la PPC, un peu moins efficace mais mieux tolérée et aussi bien remboursée ;
- chirurgie : l'avancée bi-mandibulo-maxillaire est un traitement lourd, efficace, mais d'indication très limitée (patient jeune et mince). L'uvulopharyngopalatoplastie et la septoplastie nasale sont inefficaces. La stimulation du nerf génioglosse se développe dans des cas très limités ;
- dans des cas légers à modérés, l'amaigrissement et un traitement positionnel (si les apnées surviennent en décubitus dorsal) peuvent suffire ;
- dans tous les cas : arrêt de l'alcool et des benzodiazépines ;
- traitement des comorbidités.

Chez l'enfant

Une hypertrophie amygdalienne étant le plus souvent en cause, **l'adéno-amygdalectomie est le traitement de première intention**, éventuellement complété par un traitement orthodontique.

Le SAHOS de l'enfant nécessite une prise en charge hyperspécialisée (pédiatre, ORL, stomatologue, orthodontiste).

V. Hypersomnies d'origine centrale

Ⓐ Ce sont des atteintes du système d'éveil, dont les principales sont la narcolepsie et l'hypersomnie idiopathique, et bien plus rarement le syndrome de Kleine-Levin (une hypersomnie rémittente-récurrente), non abordé ici.

A. Narcolepsie (ou syndrome de Gélineau)

1. Symptômes

Tableau clinique (débutant habituellement à l'adolescence) :

- une **somnolence diurne sévère et irrésistible** :
 - accès de sommeil quasi irrépressibles,
 - qui surviennent de façon récurrente au cours de la journée,
 - y compris dans des conditions actives (conversation),
 - les accès de sommeil **sont souvent brefs (< 30 minutes) et récupérateurs** ;
- les **cataplexies** sont pathognomoniques de la narcolepsie (narcolepsie de type 1), mais pas toujours présentes (absentes dans 30 % des cas, dans la narcolepsie de type 2) :
 - c'est un relâchement du tonus musculaire,
 - déclenché par une émotion, le plus souvent positive (fou rire, blague, surprise...) mais parfois négative (colère),
 - bref (quelques secondes à 2 minutes),
 - survenant en pleine conscience,

- total (affaissement du sujet et chute) ou partiel (chute de la mâchoire, dysarthrie ou déverrouillage des genoux),
- avec une abolition transitoire des réflexes ostéotendineux,
- **B** le diagnostic de cataplexie peut être difficile chez le jeune enfant ;
- autres symptômes :
 - longs éveils nocturnes (30 %),
 - cauchemars (70 %),
 - paralysies du sommeil à l'endormissement (hypnagogiques) ou au réveil (hypnopompiques), très désagréables (50 %) : le sujet allongé ne peut bouger alors qu'il se sent mentalement éveillé,
 - hallucinations hypnagogiques ou hypnopompiques (45–85 %) qui peuvent être visuelles (intrus dans la chambre), auditives (prénom, bruits de pas) ou somesthésiques (frôlement, sortie de corps),
 - prise de poids au début de la maladie.

Les formes sans cataplexie sont de diagnostic plus difficile.

B Les paralysies du sommeil et hallucinations hypnagogiques ou hypnopompiques correspondent à des états hybrides (ou « dissociés », mi-éveillés, mi-endormis), à la transition entre la veille et le sommeil (à distinguer d'hallucinations observées dans le cadre de manifestations psychotiques). Elles sont occasionnelles en population générale mais plus fréquentes et plus sévères chez les narcoleptiques.

2. Épidémiologie

C Prévalence : 1 pour 2 000 (narcolepsie de type 1), sex ratio : 1. Les formes familiales sont rarissimes.

3. Physiopathologie

Les cataplexies et la narcolepsie de type 1 (cf. *infra*) résultent de la perte d'une petite population de neurones localisés dans l'hypothalamus et exprimant un neuropeptide, appelé hypocretine, qui joue un rôle fondamental dans le maintien de l'éveil. De nombreux arguments sont en faveur d'un mécanisme auto-immune chez des patients génétiquement prédisposés.

4. Explorations complémentaires

Le diagnostic est d'abord clinique (la cataplexie est pathognomonique, mais elle est rarement observée par le médecin) mais il doit être confirmé par :

- **polysomnographie** : l'observation de sommeil paradoxal dans les 15 minutes suivant l'endormissement est en faveur de la narcolepsie de type 1. L'enregistrement retrouve une fragmentation du sommeil et élimine une autre cause de somnolence ;
- **TILE** : latence moyenne d'endormissement inférieure à 8 minutes avec un endormissement en sommeil paradoxal lors d'au moins deux sessions du test (ou un seul endormissement en sommeil paradoxal lors des tests et présence du critère polysomnographique ci-dessus) : critère indispensable au diagnostic de narcolepsie de type 2 ;
- **dosage d'hypocretine dans le LCR** : sensible et spécifique dans la narcolepsie de type 1. Il n'est pas nécessaire sauf en cas de doute (enfants, facteurs modifiant la symptomatologie, psychotropes, pathologie neurologique ou psychiatrique) ;

- **typage HLA** : le génotypage HLA DQB1*0602 n'est pas un critère diagnostique mais un critère de support (90 % dans le type 1, 50 % dans le type 2) car il est aussi observé dans 20 % de la population générale caucasienne. Son absence est en défaveur de la narcolepsie de type 1.

5. Formes cliniques

- **Narcolepsie de type 1** : elle est définie par la présence de cataplexies et/ou d'un taux en hypocrépine dans le LCS effondré.
- **Narcolepsie de type 2** : absence de cataplexie et taux d'hypocrétine normal (si dosage effectué).
- **Narcolepsie symptomatique** : observée dans la dystrophie myotonique de Steinert et le syndrome de Prader-Willi, plus rarement dans la maladie de Parkinson, la sclérose en plaques et les lésions hypothalamiques.

6. Évolution

Il s'agit d'une maladie chronique. Le retentissement scolaire et professionnel devra être pris en compte.

7. Traitement

L'initiation du traitement doit être faite par un médecin spécialisé en médecine du sommeil ou un neurologue.

a. Traitement de la somnolence

- Les siestes courtes font partie du traitement lorsqu'elles sont possibles.
- **Modafinil** (Modiodal®, AMM, 100–400 mg par jour, ordonnance d'exception) : 1^{re} intention.
- **Pitolisant** (Wakix®, AMM, 9–36 mg) : peut être en 1^{re} intention.
- **Méthylphénidate** (Ritaline®, AMM, 20–80 mg/j, stupéfiant) : 2^e intention.
- **Gamma-hydroxybutyrate** (Xyrem®), AMM, 6–9 gr/j, stupéfiant en pharmacie hospitalière) : 2^e intention.
- **Solriamfétol** (SUNOSI®, AMM 75–150 mg) : 2^o intention.

b. Traitement des cataplexies, des hallucinations et des paralysies du sommeil

- Gamma-hydroxybutyrate (Xyrem®, AMM, 6–9 gr/j, stupéfiant).
- Pitolisant (Wakix®, AMM, 9–36 mg).
- Antidépresseurs (hors AMM mais très efficaces).

Les autres mesures consistent à améliorer le sommeil de nuit et à soutenir le patient sur le plan psychologique, social, scolaire et professionnel.

B. Hypersomnie idiopathique

1. Tableau clinique

B L'hypersomnie idiopathique se caractérise par une somnolence diurne continue au cours de la journée, malgré un sommeil normal voire allongé.

Tableau clinique débutant chez l'adolescent ou l'adulte jeune. Les formes familiales ne sont pas rares.

Somnolence diurne :

- continue : « jamais complètement réveillé » ;
- avec accès de sommeil moins fréquents et moins brutaux que dans la narcolepsie ;
- mais de plus longue durée que dans la narcolepsie ;
- inertie du sommeil (réveil laborieux, ivresse du sommeil) ;
- siestes non rafraîchissantes.

2. Épidémiologie

Prévalence mal connue mais proche de celle de la narcolepsie (1/2 000), femmes plus souvent touchées que les hommes.

3. Physiopathologie

Incomprise : on suspecte le déficit d'un système de réveil ou la sécrétion inappropriée d'un facteur hypnogène endogène.

4. Diagnostic de certitude

En plus d'une clinique typique, les enregistrements de sommeil prolongés sont indispensables et incluent :

- **polysomnographie** : éliminer une autre pathologie du sommeil responsable de somnolence diurne (SAHOS...);
- **TILE** : latence moyenne d'endormissement inférieure à 8 minutes avec moins de deux endormissements en sommeil paradoxal (critère différenciant de la narcolepsie). Ce critère n'est pas toujours présent dans la forme à TTS long ;
- **polysomnographie continue de 24 à 36 heures standardisée** ou actimétrie (évaluation sur une durée plus longue) : estimation du TTS. Elle permet de confirmer le TTS allongé à **plus de 11 heures/24 heures** ;
- **imagerie cérébrale** pour le diagnostic différentiel avec une hypersomnie symptomatique (lésionnelle) ;
- **avis psychiatrique** : doute fréquent avec un trouble de l'humeur qui peut avoir les mêmes aspects cliniques et polysomnographiques.

Sont inutiles : le typage HLA (pas d'association) et le dosage d'hypocrétine dans le LCS (normal).

5. Nosologie

Il existe des formes frontières entre hypersomnie idiopathique à TTS normal et narcolepsie sans cataplexie, rendant la distinction difficile sans que cela n'influence le traitement.

6. Traitement

-  Aucun médicament n'a d'AMM dans l'hypersomnie idiopathique. Les molécules éveillantes efficaces sont cependant les mêmes que dans la narcolepsie, mais leur primo-prescription doit être effectuée dans le cadre d'un centre de référence ou de compétence « hypersomnies rares ».
- Aider le patient au niveau des conséquences psychosociales, de l'orientation scolaire, et prendre en charge d'autres comorbidités.

C. Autres hypersomnies centrales

1. *Hypersomnie psychiatrique*

L'origine psychiatrique d'une hypersomnie est retenue lorsque le contexte (trouble de l'humeur, bipolarité) est évocateur, confirmé par le psychiatre et que les causes organiques ont été éliminées.

2. *Somnolence résiduelle dans le SAHOS bien traité*

Elle concerne environ 10 % des patients avec SAHOS bien traité. Elle pourrait être liée aux lésions cérébrales à long terme des systèmes d'éveil par hypoxie intermittente.

D'autres maladies, beaucoup plus rares, peuvent rendre compte d'une somnolence diurne excessive :

3. *Le syndrome de Kleine-Levin*

C'est une hypersomnie rémittente-récurrente, qui survient par épisodes d'une à plusieurs semaines chez des adolescents. Les épisodes comportent un temps de sommeil de 15 heures à 22 heures par jour, associé à une sensation de déréalisation, des troubles du comportement (apathie massive ou plus rarement désinhibition alimentaire ou sexuelle), une confusion, un ralentissement psychomoteur et une amnésie partielle de l'épisode. Les troubles disparaissent habituellement après la trentaine.

4. *Encéphalites et lésions cérébrales*

Certaines encéphalites peuvent s'accompagner d'hypersomnie : la trypanosomiase africaine, qui sévit toujours dans certaines parties de l'Afrique tropicale. Des lésions ischémiques (infarctus bithalamique) ou tumorales peuvent entraîner une somnolence diurne. Le contexte et les symptômes associés permettent le diagnostic.

VI. Troubles du rythme circadien veille-sommeil

A. Mécanismes

Ces troubles sont fréquents et souvent négligés. Leurs causes incluent :

- une perturbation centrale du système circadien (ex : typologie génétique « du soir » ou « du matin » extrême, cécité, autisme) ;
- une tumeur hypothalamique ;
- une perturbation externe (travail de nuit, posté, *jet lag*...) avec altération de l'entraînement de l'horloge ;
- certaines affections médicales ou prise de médicament (bêtabloquant) ou de toxiques.

Il s'agit d'un décalage (en dehors des horaires sociaux locaux) des périodes de veille et de sommeil et des horaires d'endormissement et du réveil, qui altère la qualité du sommeil et de la vigilance.

De plus, de nombreux paramètres physiologiques (température, sécretions hormonales...) et comportementaux présentent une rythmicité circadienne. L'horloge synchronise ces rythmes entre eux. Ainsi, une perturbation des rythmes circadiens est retrouvée dans la physiopathologie de nombreuses affections neuropsychiatriques (troubles de l'humeur, démences...).

B. Formes cliniques

B On distingue :

- le *syndrome de retard de phase* : très fréquent, affectant majoritairement l'*adolescent* et l'*adulte jeune*, il s'agit de sujets dont l'horloge interne est « dérégulée » : ils prennent l'habitude de (ou sont génétiquement programmés pour) dormir tard et se réveiller tard. Cette habitude est renforcée par l'usage des écrans (LED bleues) le soir et la nuit. Fréquemment, en raison de contraintes socioprofessionnelles, ils s'obligent à se coucher plus tôt, pour pouvoir se lever plus tôt, mais sont confrontés à des difficultés d'endormissement justifiant, à tort, le recours aux hypnotiques ou au cannabis. La somnolence diurne est fréquente, en particulier lorsqu'ils sont obligés de se lever tôt ;
- le *syndrome d'avance de phase* : plus rare, observé préférentiellement chez le sujet âgé, il se traduit par une incapacité à rester éveillé le soir après 20 heures-21 heures, et des éveils matinaux précoces ;
- le *syndrome de décalage horaire (jetlag)* : transitoire, lié à des vols transméridiens ; la symptomatologie associant insomnie, somnolence diurne et réduction des performances sera plus marquée lors de voyage vers l'est ;
- le *trouble du rythme circadien lié au travail posté ou de nuit* : somnolence diurne et insomnie en relation avec les horaires de travail, baisse de performance et risque accru d'accident ;
- plus rares :
 - *rythme de la veille et du sommeil irrégulier* (sommeil morcelé en plusieurs épisodes de courte durée par 24 heures) ;
 - *rythme hypernyctéméral*, plus long que 24 heures (en libre cours si non entraîné, avec un décalage quotidien d'environ 1 à 2 heures de la période de sommeil).

C. Explorations

L'agenda de sommeil et l'actimétrie sont utiles au diagnostic. Des mesures plus complexes peuvent être nécessaires : mesure de certains rythmes (température, mélatonine, cortisol).

D. Traitement

Il repose essentiellement sur la régularisation des activités de la vie quotidienne avec une bonne hygiène de sommeil, l'emploi de la luminothérapie et la prescription de mélatonine.

VII. Parasomnies

A. Définition

Les parasomnies sont des comportements indésirables survenant à l'endormissement, pendant le sommeil ou lors d'éveils incomplets. Nombre de parasomnies sont des manifestations physiologiques, survenant occasionnellement dans plus de 50 % de la population générale ; c'est leur répétition qui devient problématique. Certaines se situent cependant d'emblée dans le domaine de la pathologie.

B. Nosologie

Elles sont classées en fonction du stade de sommeil au cours duquel elles se produisent.

1. Sommeil lent profond

Les parasomnies du sommeil lent profond correspondent à des *éveils incomplets* ou dissociés (éveil moteur sans éveil cortical) survenant en sommeil lent profond, c'est-à-dire en *première partie de nuit* avec, en général, une activité automatique relativement simple (par opposition au trouble du comportement en sommeil paradoxal) et une *amnésie de l'épisode* (le contact est quasi impossible et le sujet n'a que rarement un souvenir de l'épisode).

- Composante familiale fréquente.
- Facteurs favorisants : génétique, circonstances augmentant le sommeil lent profond (privation de sommeil, activité physique intense, irrégularités des horaires de sommeil, fièvre, médicaments) ou qui favorisent les éveils intrasommeils (stress émotionnel, ronflement, SAHOS, MPS).

a. Somnambulisme

Très fréquent : 17 % des enfants entre 5 et 12 ans et 2 % des adultes présentent un épisode. Déambulation inconsciente, les yeux ouverts, avec désorientation temporo-spatiale : le comportement est en général bien organisé, souvent accompagné d'une somniloquie mais inadapté au contexte. L'épisode dure de quelques secondes à quelques dizaines de minutes.

Diagnostic différentiel : épilepsie nocturne frontale.

b. Terreurs nocturnes

Jeune enfant (début à 2 ans, plus rare à l'âge adulte) qui brutalement présente en début de nuit des manifestations de terreur intense avec cri strident, pleurs, expression de panique, yeux ouverts, manifestations adrénergiques (tachycardie, tachypnée, mydriase), très impressionnantes pour l'entourage, mais l'enfant ne garde aucun souvenir si on ne le réveille pas pendant l'épisode.

Si on le réveille, son discours est en général pauvre et confus : il est effrayé, mais ne sait pas expliquer pour quelle raison (à la différence du cauchemar, [tableau 20.1](#)).

c. Éveils confusionnels

Confusion mentale brève (« réveil surpris », les yeux ouverts, redresse tête et torse) ou prolongée, avec désorientation temporo-spatiale, comportements automatiques ou inappropriés donnant l'impression à l'entourage d'être partiellement endormi et partiellement réveillé.

d. Formes spécialisées de parasomnie de sommeil lent profond

- Trouble alimentaire du sommeil : prise inconsciente et répétée d'aliments la nuit, avec mise en danger (aliments non comestibles, confusion).
- Sexsomnie : comportement sexuel involontaire et amnésique nocturne. Risque médico-légal.

e. Diagnostic

- Description des épisodes par l'entourage et interrogatoire du patient.
- Vidéo-polysomnographie pour le diagnostic positif : éveils confusionnels répétés en sommeil lent profond ; diagnostic étiologique : recherche ronflement, SAHOS, MPS ; et diagnostic différentiel : épilepsie hypermotrice nocturne.

f. Conséquences

Blessures de soi (fractures, défenestration) ou des autres, fatigue, somnolence, honte de soi.

g. Traitement

- Informer et protéger l'accès des endroits à risque (fenêtres, escaliers).
- Agir sur les facteurs déclenchants (éviter les privations de sommeil, gérer le stress), en particulier traiter un trouble respiratoire au cours du sommeil ou des mouvements périodiques du sommeil.
- Traitement médicamenteux indiqué dans les cas dangereux : benzodiazépines, gabapentine.

2. Sommeil paradoxal

a. Trouble comportemental en sommeil paradoxal



(Vidéo 20.2)

- Sujet de plus de 50 ans, avec une prédominance masculine (80 %) dans la forme idiopathique (cf tableau 20.1).
- Pendant le sommeil paradoxal, plutôt en fin de nuit.
- Comportement moteur élaboré, généralement agressif ou défensif, sans déambulation (patient ne quittant pas son lit), avec un risque de blessure de l'entourage et du patient (en cas de chute du lit). Si on réveille le patient durant un épisode, il raconte un rêve qui correspond bien au comportement observé : il « agit » son rêve, ce qui « explique » son comportement.
- Fréquemment associé ou précédant de quelques années une maladie dégénérative affectant le système extrapyramidal (maladie de Parkinson, démence à corps de Lewy et autres synucléinopathies).
- Diagnostic :
 - interrogatoire du patient et de l'entourage ;
 - vidéo-polysomnographie obligatoire dans la forme idiopathique : perte de l'atonie musculaire physiologique en sommeil paradoxal, visualisation des comportements.
- Traitement : mélatonine et clonazépam (Rivotril®, hors AMM). Suivi du risque neurodégénératif.

Tableau 20.1. B Diagnostic différentiel entre terreurs nocturne, cauchemars et trouble comportemental en sommeil paradoxal (TCSP).

	Terreur nocturne	Cauchemar	TCSP
Âge	Enfant, adolescent, jeune adulte	Tout âge	Âge > 50 ans
Moment de la nuit	1 ^{er} tiers	3 ^e tiers	3 ^e tiers
Stade de sommeil	Sommeil lent profond	Sommeil paradoxal	Sommeil paradoxal
Symptomatologie	Hurllement, yeux ouverts, pleurs, jurons, se redresse, court hors du lit, activation adrénergique	Pas d'expression comportementale	Bagarre, insultes, yeux fermés, pas de déambulation
État au réveil	Confus	Orienté, dysphorique	Orienté
Habilité à répondre	Difficile	Facile et adaptée	Facile et adaptée
Souvenir de l'épisode	Amnésie fréquente	Souvenir intense	Souvenir fréquent
Contenu mental	Pauvre : image, catastrophe	Riche : scénario inquiétant	Riche, scénario d'agression
Réendormissement	Rapide, facile	Difficile	Facile

(Source : CEN, 2019.)

b. Paralysies du sommeil

Cf. « V. A. Narcolepsie (ou syndrome de Gélineau) ».

c. Cauchemars

- Rêves répétés angoissants avec fort contenu émotionnel négatif qui réveillent le sujet, mais sans expression motrice.
- Fréquents chez l'enfant, plus rares chez l'adulte.
- Souvent associés à un psychotraumatisme ou une psychopathologie.

3. Sommeil lent et paradoxal**a. Énurésie nocturne**

Mictions involontaires récurrentes, persistant après l'âge de 5 ans (cf. items de pédiatrie et d'urologie), dans tous les stades de sommeil.

b. Somniloquie

C'est le fait de parler pendant le sommeil. La somniloquie peut être isolée ou associée à diverses parasomnies (somnambulisme, trouble comportemental en sommeil paradoxal) ou troubles psychopathologiques. Elle n'a aucune valeur d'orientation vers une pathologie spécifique.

C. Diagnostic différentiel et manifestations épileptiques

Les crises d'épilepsie partielles ou généralisées peuvent aussi survenir pendant le sommeil et représentent le principal diagnostic différentiel des parasomnies, en particulier l'épilepsie frontale nocturne hypermotrice.

VIII. Mouvements anormaux liés au sommeil**A. Syndrome des jambes sans repos****1. Définition**

A Le syndrome des jambes sans repos est caractérisé par une sensation désagréable dans les membres inférieurs (de territoire non systématisé, affectant surtout les mollets) qui a les caractéristiques suivantes (vidéo 20.3) :

- besoin impérieux de bouger les jambes (« impatiences musculaires ») ;
- survenant au repos ;
- maximale le soir, avant l'endormissement : composante horaire ;
- améliorée par le mouvement (marche, mobilisation).

2. Conséquences

Le syndrome est pénible, mais il est aussi douloureux dans la moitié des cas. La gêne et le besoin impérieux de marcher impactent la vie quotidienne de soirée (sorties, dîners) mais surtout causent des insomnies « douloureuses » responsables dans un tiers des cas de somnolence diurne modérée. Il peut aussi y avoir des mouvements involontaires pendant le sommeil (voir *infra*).



3. Explorations complémentaires

B Le diagnostic est clinique.

La vidéopolysomnographie peut être utile en cas de difficultés diagnostiques chez l'enfant, le sujet dément, ou en cas de pathologies intriquées des membres inférieurs. La vidéo permet d'observer le comportement agité du sujet avant de dormir et lors des éveils et l'EMG des jambiers antérieurs repère les mouvements périodiques des membres pendant le sommeil (MPS), associés dans 80 % des cas.

4. Épidémiologie

Pathologie fréquente (2 % de formes chroniques en France), plus fréquente chez les femmes et après 50 ans.

5. Physiopathologie

Elle implique une susceptibilité génétique (formes familiales fréquentes), le métabolisme du fer et le système dopaminergique. De nombreux cas sont secondaires ou associés à une baisse des réserves en fer (ferritinémie < 75 mcg/L), une insuffisance rénale, une polyneuropathie, une prise médicamenteuse (antidépresseurs sérotoninergiques, neuroleptiques, antihistaminiques).

6. Forme de l'enfant

Peu connue et sous-diagnostiquée (y penser si un parent est atteint), elle peut ressembler à un syndrome de déficit de l'attention avec hyperactivité (impossibilité de rester en place en soirée ou pendant la nuit, sommeil raccourci et de mauvaise qualité, agitation pendant le sommeil, fatigue, irritabilité et hyperactivité pendant la journée).

7. Traitement

- Tout d'abord, corriger les facteurs favorisants :
 - sevrage si possible des médicaments délétères ;
 - éviter les facteurs aggravants : caféine, tabac et alcool (vin blanc) ;
 - traitement d'une carence martiale (objectifs : ferritine $\geq 75 \mu\text{g/l}$).
- Traitement médicamenteux (réservé aux formes sévères) :
 - agonistes dopaminergiques à faible posologie : ropinirole (hors AMM) ou pramipexole (avec AMM) administré dans la soirée 3 heures avant le début des symptômes, rotigotine (avec AMM) en patch sur 24 heures. Un effet paradoxal (majoration des symptômes appelée syndrome d'augmentation) peut être observé chez certains patients et en cas de doses élevées ;
 - antiépileptique (gabapentine, prégabaline) (hors AMM).
- Dans les formes résistantes au traitement, il est également possible d'utiliser :
 - un dérivé codéiné (hors AMM, sauf Oxsynia®, AMM dans les formes douloureuses) ;
 - le clonazépam (Rivotril®, risque d'accoutumance et somnolence diurne, hors AMM).

B. Mouvements périodiques du sommeil

1. Enjeu

Les mouvements périodiques des membres nocturnes (MPS) sont souvent banaux, liés à l'âge, observés de façon incidentale sur la polysomnographie et non pathologiques.

Cependant, les patients atteints de MPS très fréquents et éveillants peuvent présenter des plaintes d'insomnie, d'éveils nocturnes répétés et de sommeil de mauvaise qualité.

2. Définitions

a. Mouvements périodiques des membres au cours du sommeil (MPS)

- Ce sont des mouvements répétitifs et stéréotypés des membres (inférieurs, parfois supérieurs) durant 0,5 à 10 secondes, se répétant toutes les 5 à 90 secondes.
- Ils surviennent pendant le sommeil (anormal > 15/heure) et parfois la veille.
- Avec extension du gros orteil, dorsiflexion du pied, voire flexion du genou et de la hanche.
- Ils sont objectivés par la polysomnographie (EMG des jambiers antérieurs).
- Ils peuvent être associés à un microéveil.

b. Rythmies d'endormissement

- Mouvements répétitifs rythmiques et stéréotypés :
 - de la tête (cognement ou roulement) ou du tronc et du cou (bercement, roulement) ;
 - survenant au moment de l'endormissement voire lors du sommeil.
- Essentiellement observés dans la petite enfance mais peuvent persister jusqu'à l'âge adulte.
- Pendant l'épisode, l'enfant peut se réveiller : il entend et il obéit si on lui demande de cesser ces mouvements.
- Interprétées comme un comportement auto-apaisant procurant des sensations agréables afin d'obtenir l'endormissement.

c. Bruxisme du sommeil

- Le bruxisme se manifeste par un grincement des dents pendant le sommeil lent léger, souvent en s'endormant ou se rendormant, désagréable pour l'entourage, mais aussi source d'abrasion des surfaces dentaires ou de douleur maxillaire.
- Le traitement est souvent orthodontique.

d. Myoclonie d'endormissement

C'est un sursaut banal à l'endormissement, souvent associé à l'hallucination de chute ou d'avoir « raté une marche ».

Points clés

Insomnie

- A Distinguer : insomnie aiguë (< 3 mois) et chronique (> 3 mois).

Polysomnographie rarement nécessaire.

Traitement :

- prise en charge des comorbidités et facteurs favorisants ;
- benzodiazépines hypnotiques :
 - pas d'idéal, risque addictif,
 - elles ne constituent pas le traitement de l'insomnie chronique,
 - leur prescription doit rester ponctuelle, en aigu.
- traitement de référence non médicamenteux : hygiène de sommeil, thérapie cognitivo-comportementale.

Somnolence diurne

Démarche étiologique : cf. [figure 20.2](#) (+++).

Connaître en particulier les diagnostics et traitement :

- du syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil (ronflement, pauses respiratoires nocturnes; polygraphie ventilatoire ou polysomnographie; traitement : pression positive continue);
- des hypersomnies d'origine centrale :
 - narcolepsie (accès de somnolence diurne irrésistibles $\pm$ cataplexies = perte tonus musculaire lors d'émotions, siestes récupératrices; TILE : latence moyenne d'endormissement < 8 minutes et ≥ 2 endormissements en sommeil paradoxal; endormissement en sommeil paradoxal en moins de 15 minutes sur la polysomnographie; traitement commencé par un spécialiste de sommeil;
- hypersomnie idiopathique (somnolence continue, inertie au réveil, sieste non récupératrice, souvent long temps de sommeil, pas de cataplexie; TILE et enregistrement prolongé de 24–36 heures : latence moyenne d'endormissement < 8 minutes [avec < 2 endormissements en sommeil paradoxal] et/ou temps total de sommeil/24 heures > 11 heures; traitement débuté par un centre de référence des hypersomnies rares;
- du syndrome des jambes sans repos (paresthésies avec besoin impérieux de bouger les jambes, maximum le soir, au repos immobile, calmées par la mobilisation; traitement : corriger une hypoferritinémie, agonistes dopaminergiques) : la somnolence est souvent légère.

Troubles du rythme circadien

- Désynchronisation entre le rythme extérieur et l'horloge interne entraînant un trouble du rythme veille-sommeil.
- Savoir distinguer un syndrome de retard de phase (adolescent, sujet jeune, endormissement et lever tardifs), d'avance de phase (sujet âgé, endormissement et lever précoces), une désorganisation du rythme veille-sommeil liée au travail posté ou de nuit.

Parasomnies

- Elles peuvent être occasionnelles et peu graves; leur répétition, des comportements violents ou une fatigue diurne induite sont problématiques.
- Parasomnies du sommeil lent profond : somnambulisme, terreurs nocturnes, éveils confusionnels, trouble alimentaire du sommeil, sexsomnie.
= Éveils partiels (éveil moteur sans éveil cortical complet) en sommeil lent profond en première partie de nuit, activité automatique et amnésie de l'épisode.
- Trouble comportemental en sommeil paradoxal : sujet > 50 ans, prédominance masculine, pendant le sommeil paradoxal en fin de nuit, comportement moteur généralement agressif et sans déambulation, devant faire rechercher une maladie de Parkinson et autres synucléinopathies.

Annexes

Annexe 20.1 – Règles d'hygiène de sommeil pour l'insomnie

Trouver son besoin de sommeil et le respecter!
Trouver son rythme de sommeil et le respecter!

Le jour

- Assez d'exposition à la lumière solaire la journée.
- Exercice physique régulier, mais avant 17 heures.
- Éviter les siestes, notamment trop longues ou en fin d'après-midi.
- Éviter les excitants : caféine, nicotine...
- Repas réguliers durant la journée.

Le soir

- Éviter de pratiquer des activités stimulantes après 17 heures.
- Ne pas s'exposer aux LED bleues des écrans.
- Éviter les repas copieux et l'alcool au dîner.
- Instaurer une période de décompression le soir et favoriser toutes les activités relaxantes : lecture, musique, télé (dans le salon), méditation, relaxation.
- Un bain chaud pris 2 heures avant le coucher détend et favorise le sommeil (mais peut aussi avoir l'effet inverse en effaçant la fatigue). Réchauffer ses mains et ses pieds au coucher, mais rafraîchir son lit en cas d'éveil...

La nuit

- Dormir dans une chambre aérée, calme, sombre, dont la température ambiante se situe entre 18 et 20 °C.
- Lit « juste pour dormir ».
- Utiliser des couvertures lourdes.

Annexe 20.2 – Questionnaire d'Epworth

B Évaluation de la somnolence dans huit situations de la vie courante avec un score de 0 à 3 pour chacun des huit items. Score minimum de 0, maximum de 24 ; un score normal est ≤ 10 et anormal > 10 .

B Quel risque avez-vous de somnoler ou de vous endormir (pas simplement de vous sentir fatigué) dans les situations suivantes ? Cette question concerne votre mode de vie habituel au cours des derniers mois. Au cas où une des situations ne s'est pas produite récemment, essayez d'imaginer ce qui se passerait. Utilisez l'échelle suivante pour choisir le chiffre le plus approprié à chaque situation :

0 = « Ne somnolerait jamais ».

1 = « Faible chance de somnoler ».

2 = « Chance modérée de somnoler ».

3 = « Forte chance de somnoler ».

Situations

1. Assis en train de lire : ____
2. En train de regarder la télévision : ____
3. Assis, inactif, dans un endroit public (par exemple au théâtre ou en réunion) : ____
4. Passager dans une voiture roulant sans arrêt pendant une heure : ____
5. Allongé l'après-midi pour vous reposer, quand les circonstances le permettent : ____
6. Assis en train de parler à quelqu'un : ____
7. Assis calmement après un repas sans alcool : ____
8. Dans une voiture arrêtée quelques minutes dans un encombrement : ____

Pour aller plus loin

SFTG-HAS, Prise en charge du patient adulte se plaignant d'insomnie en médecine générale, décembre 2006.

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 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).

Item 118 – Évaluation clinique et fonctionnelle d'un handicap cognitif

- I. Anamnèse
- II. Attention
- III. Mémoire
- IV. Langage
- V. Praxies
- VI. Fonctions visuospatiales et visuomotrices
- VII. Gnosies
- VIII. Fonctions exécutives cognitives et comportementales
- IX. Nature psychogène d'un déficit cognitif
- X. Évaluation du handicap

Objectifs pédagogiques¹² (connaissances de rang A)

- Évaluer une déficience cognitive : principe d'évaluation, échelles et exemples d'une déficience cognitive.
- Connaître la définition des principales fonctions cognitives : attention, mémoire, langage, praxies, gnosies, fonctions exécutives et comportementales.
- Savoir évaluer la mémoire : MMS, 5 mots.
- Connaître les différents temps de l'évaluation du langage : évaluation de l'expression spontanée, dénomination, répétition, compréhension, lecture, écriture.
- Savoir reconnaître une négligence spatiale unilatérale.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Évaluer une déficience cognitive (examen clinique, démarche diagnostique)	Principe d'évaluation, échelles et exemples d'une déficience cognitive
A	Définition	Connaître la définition des principales fonctions cognitives	Attention, mémoire, langage, praxies, gnosies, fonctions exécutives et comportementales
A	Diagnostic positif	Savoir évaluer la mémoire	MMS, 5 mots
A	Diagnostic positif	Connaître les différents temps de l'évaluation du langage	Évaluation de l'expression spontanée, dénomination, répétition, compréhension, lecture, écriture
A	Diagnostic positif	Savoir reconnaître une négligence unilatérale	

¹² Ce chapitre s'intègre dans l'Item 118 : La personne handicapée : bases de l'évaluation fonctionnelle et thérapeutique. Seuls les items en lien avec le handicap cognitif sont présentés.

Appliqué aux fonctions cognitives, un processus pathologique entraîne une **déficiences**¹³ (déficit) qui correspond aux symptômes (une aphasie, une apraxie, par exemple). L'évaluation cognitive explore schématiquement des domaines cognitifs distincts (attention, fonctions exécutives, mémoire, langage, praxies, capacités visuospatiales, gnosies). Elle repose sur l'utilisation d'images, de dessins, de listes de mots et de phrases, et de questionnaires globaux ou spécifiques (cf. [annexes 21.1 à 21.6](#)). Son interprétation doit tenir compte de divers facteurs, notamment socio-éducatifs, culturels et motivationnels. Elle peut être limitée par la présence de troubles de l'attention, du langage ou du comportement.

Une **limitation d'activité** (anciennement : incapacité) traduit la conséquence fonctionnelle dans une situation spécifique (par exemple, conduire, téléphoner, s'habiller).

La **restriction de participation** (anciennement : handicap) exprime le retentissement dans la vie sociale (perte du statut professionnel, modification des relations familiales, dépendance pour la conduite automobile, etc.).

I. Anamnèse

A Lors de l'évaluation, un temps important est dévolu à l'interrogatoire du patient et de son entourage. L'évaluation, menée avec tact, est adaptée :

- à la situation médicale : épisode aigu, diagnostic initial ou bilan évolutif d'une pathologie chronique connue ;
- à la plainte : une évaluation trop difficile met inutilement le patient en échec ; trop facile, elle sous-estime une difficulté débutante ;
- au contexte social et culturel.

La première étape est la reconstitution de l'histoire clinique, afin de préciser :

- la nature des premiers symptômes (par exemple, un trouble de la mémoire ou du langage) ; leurs modalités d'installation (brutale ou insidieuse) et d'évolution (rapide ou lente, progressive, par paliers, ou fluctuante) ;
- l'existence de signes d'accompagnement somatiques, neurologiques et extra-neurologiques ;
- l'existence de modifications comportementales ;
- le traitement suivi, les modifications thérapeutiques récentes ;
- les antécédents personnels et familiaux ;
- les limitations fonctionnelles (incapacités/limitations d'activité), sociales et professionnelles (handicap/restriction de participation).

¹³ La distinction des trois niveaux (déficiency, incapacité, handicap) correspond à celle établie par l'OMS (1988). Dans la classification de 2001, la notion d'incapacité fait place à celle de *limitation d'activité*, et celle de handicap à celle de *restriction de participation*.

II. Attention

A. Définition

C'est la fonction qui permet la sélection et le maintien d'une information dans le champ de la conscience. Les troubles de l'attention constituent un motif fréquent de consultation, car ils sont susceptibles d'infléchir les performances dans divers domaines cognitifs (par exemple, la mémorisation d'information ou la réalisation de tâches complexes dans son quotidien).

B. Évaluation

L'attention s'évalue par des épreuves simples, qui imposent au patient de produire et maintenir un effort cognitif, telles que l'énumération des mois de l'année (à l'endroit puis à rebours), l'épellation orale de mots, le comptage à rebours de 20 à 0, la soustraction de 7 en 7 à partir de 100.

III. Mémoire

A. Définitions

1. Mémoire à court terme, mémoire de travail

- La *mémoire à court terme* est une mémoire de stockage bref des informations et de capacité limitée (par exemple, retenir un numéro de téléphone avant de le noter).
- La *mémoire de travail* correspond à la capacité à manipuler les informations maintenues en mémoire à court terme.

2. Mémoire à long terme

La mémoire à long terme est une mémoire dont la capacité est en théorie illimitée, qui se divise en deux composantes :

- la *mémoire non déclarative*, dont la *mémoire procédurale*, qui engage des processus inconscients (implicites) ; c'est la mémoire du « savoir-faire » : un exemple est la mémoire des habiletés motrices (faire du vélo, jouer d'un instrument de musique) ; en pratique clinique courante, la mémoire procédurale n'est pas évaluée ;
- la *mémoire déclarative*, qui engage des processus d'accès conscient (explicites) à l'information et qui comprend :
 - la *mémoire épisodique* se référant à des *expériences* s'intégrant dans un contexte spatial, temporel et affectif particulier (mémoire du « Où ? Quand ? Comment ? » ; par exemple, un repas d'anniversaire qui a eu lieu avec tels protagonistes, à telle date et à tel endroit) ;
 - la *mémoire sémantique* se référant à des faits, des *savoirs* (mémoire du « Quoi ? » ; par exemple, la Manche est un nom de mer, le kangourou est un animal vivant en Australie, etc.) connus de la majorité ou partagés par un groupe culturel (profession, loisirs, religion, etc.).

3. Amnésie rétrograde et antérograde

Une amnésie est *rétrograde* quand elle concerne des informations acquises avant l'événement causal (par exemple, un traumatisme crânien, un AVC) et *antérograde* quand elle concerne l'acquisition et la restitution d'informations acquises depuis cet événement.

B. Évaluation

1. Interrogatoire

L'interrogatoire évalue les plaintes et le retentissement des troubles, ainsi que différents domaines de la mémoire rétrograde, par l'évocation d'informations personnelles datées et localisées (mémoire épisodique) et de connaissances (mémoire sémantique) :

- **B** *mémoire autobiographique* :
 - mémoire des événements personnels : voyages, événements marquants récents,
 - chronologie des lieux d'habitation, des emplois, histoire familiale (prénoms et noms des apparentés), dates et lieux d'événements importants (mariage, naissances, voyages);
- *mémoire sémantique* : connaissances générales selon le contexte culturel du sujet (par exemple : « Quelle est la capitale de l'Italie ? », « Quel est le sens du mot igloo ? »); connaissances acquises en fonction du métier, des intérêts (par exemple, les noms des outils utilisés par un mécanicien, les ingrédients d'une recette utilisés par une cuisinière); mémoire chronologique publique (par exemple, la succession des présidents de la République, des maires de la ville, d'événements sportifs ou culturels);
- *mémoire de l'actualité récente* (événements relatés dans les médias).

2. Évaluation de la mémoire antérograde¹⁴

a. Principes généraux

- **A** Schématiquement, la mémorisation à long terme d'une information perçue engage successivement l'encodage, puis le stockage en mémoire, pour pouvoir être ultérieurement évoquée par le rappel ou la reconnaissance.
- Le rappel immédiat permet de s'assurer que l'information a été correctement encodée (par exemple, trois mots « pomme », « bus », « tabouret »).
- Le rappel différé (après quelques minutes) évalue les capacités de stockage et de récupération de l'information.
- Les rappels peuvent être facilités par un indice (par exemple, « Un moyen de transport ? ») ou par la reconnaissance, qui consiste à identifier l'information apprise au sein d'une liste à choix multiples (par exemple, « voiture, train, vélo, bus »).

Un trouble du rappel différé libre *qui ne se normalise* pas par l'indiciage et/ou la reconnaissance indique que les informations n'ont pas été correctement stockées, ce qui s'observe dans les lésions temporales internes (comprenant l'hippocampe).

En revanche, si l'indiciage ou la reconnaissance *normalise* les performances, ce sont alors les stratégies de récupération qui sont en cause, ce qui s'observe lors des déficits des processus exécutifs impliquant les structures préfrontales.

b. Évaluation de la mémoire antérograde verbale

- Énoncer une liste de mots à voix haute, les faire rappeler immédiatement (encodage) puis après une tâche interférente (par exemple, test des trois mots du *Mini Mental State*, cf. [annexe 21.2](#)).

¹⁴ En pratique, l'évaluation porte essentiellement sur la mémoire à long terme, l'examen de la mémoire à court terme et de la mémoire de travail relevant de l'évaluation neuropsychologique.

- Présenter une liste de mots sur une entrée visuelle, puis tester les rappels libre et indicé (par exemple, test des cinq mots, cf. [annexe 21.3](#))¹⁵.

c. Évaluation de la mémoire antérograde visuelle (non verbale)

- Faire dénommer des images, puis tester le rappel et la reconnaissance.
- Copier trois dessins sans signification, puis tester le rappel et la reconnaissance.

C. Anatomie

1. Cortex préfrontal

Le cortex préfrontal dorsolatéral sous-tend la mémoire de travail ainsi que les stratégies d'apprentissage et de récupération de la mémoire déclarative (en situation de test, sa lésion peut se traduire par un trouble de l'encodage et/ou par un déficit en rappel libre, avec amélioration des performances par l'indication et/ou la reconnaissance).

2. Circuit de Papez

Le circuit de Papez est le principal réseau neural cortico-diencephalique sous-tendant la mémoire déclarative. Il comprend l'hippocampe qui se projette, *via* le fornix, sur les corps mamillaires, puis les noyaux antérieurs du thalamus et le cingulum. Les lésions bilatérales du circuit de Papez entraînent une amnésie antérograde par déficit de stockage (en situation de test : déficit en rappel libre peu ou pas amélioré par l'indication et/ou la reconnaissance) associée à une amnésie rétrograde variable. Cette amnésie est pure dans les lésions temporales internes (bi-hippocampiques) et s'accompagne parfois de fabulations et de fausses reconnaissances (syndrome de Korsakoff) dans les localisations diencephaliques. Une lésion unilatérale de ce circuit cause un déficit mnésique prédominant en modalité verbale ou visuelle, selon sa localisation gauche ou droite.

D. Causes des amnésies et déficits mnésiques

1. Causes principales selon la topographie des lésions

a. Temporales internes (bi-hippocampiques)

Infectieuses (par exemple, encéphalite herpétique), vasculaires (artères cérébrales postérieures), post-anoxiques, dysimmunes (encéphalites limbiques paranéoplasiques et non paranéoplasiques), dégénératives (maladie d'Alzheimer débutante).

b. Fornix

Tumeurs du troisième ventricule.

c. Corps mamillaires et thalamus

Lésions cellulaires par carence en vitamine B1 (Korsakoff), vasculaires (uni- ou bi-thalamiques).

¹⁵

En cas de difficultés à l'interrogatoire et aux tests élémentaires et/ou de retentissement dans la vie quotidienne, la réalisation d'une *évaluation neuropsychologique* par un(e) neuropsychologue permet de préciser la nature et l'importance des troubles mnésiques et de juger si d'autres fonctions cognitives sont altérées.

d. Cingulaires

Tumeurs frontales internes, lésions vasculaires (notamment lors d'une rupture d'anévrisme de la communicante antérieure).

e. Préfrontales dorsolatérales

Tumeurs frontales externes, vasculaires (artères cérébrales moyennes), dégénératives (dégénérescence lobaire frontotemporale).

2. Causes principales selon les modalités évolutives

a. Amnésies aiguës

Ictus amnésique

Il survient typiquement chez le sujet de plus de 50 ans et de moins de 70 ans. Il se caractérise par une amnésie antérograde (durée entre 1 heure et 24 heures, mais typiquement de 4 à 8 heures), qui laisse une amnésie lacunaire de l'épisode et une amnésie rétrograde limitée (quelques heures). Les signes associés sont les suivants : perplexité anxieuse, questions répétitives, désorientation uniquement temporelle. L'examen somatique est normal, le bilan étiologique négatif, la cause inconnue¹⁶. L'existence d'un autre signe exclut le diagnostic d'ictus amnésique et fait rechercher d'autres causes.

Autres causes d'amnésies aiguës

Il peut s'agir d'un traumatisme crânien avec perte de connaissance, d'une crise épileptique (notamment à point de départ temporal interne), d'une prise de psychotropes (par exemple, benzodiazépines), d'une intoxication aiguë (par exemple, éthylique), d'une encéphalite infectieuse (notamment herpétique), d'un accident vasculaire cérébral (par exemple, par lésions bi-thalamiques) ou d'une encéphalite limbique (symptomatologie plutôt subaiguë). Enfin, un événement source de traumatisme psychique et/ou physique (par exemple, une agression) peut être associé à une amnésie rétrograde isolée de survenue brutale, parfois massive avec amnésie d'identité.

b. Amnésies chroniques

Pathologies neurodégénératives

Les déficits mnésiques sont habituels dans ce cadre, notamment par l'atteinte des structures temporales internes (maladie d'Alzheimer) ou préfrontales (par exemple, dégénérescence lobaire frontotemporale).

Iatrogénie

Les traitements qui fragilisent les capacités attentionnelles de façon directe (par exemple, benzodiazépines) ou indirecte (par exemple, effet métabolique, hyponatrémie) sont susceptibles d'altérer l'efficacité mnésique.

Troubles du sommeil

Le trouble peut être qualitatif ou quantitatif et relever de causes psychologiques ou organiques (par exemple, syndrome d'apnées du sommeil).

Psychogènes

Une plainte mnésique associée à des tests normaux (ou faiblement perturbés) est fréquemment observée en cas d'anxiété et de dépression.

¹⁶ Pendant l'ictus, des études en TEP-scan au ¹⁸FDG ont montré des hypométabolismes temporaux internes. Des circonstances favorissantes sont souvent retrouvées (émotion, exposition au froid, rapport sexuel, manœuvre de Valsalva, etc.).

IV. Langage

A. Définitions

Les **aphasies** sont des troubles acquis du langage secondaires à des lésions cérébrales :

- le terme de *paraphasie* définit les productions anormales du langage oral. En prenant comme exemple « tabouret » [*tabure*], les paraphasies sont qualifiées :
 - de *phonémiques* quand le phonème attendu est substitué, omis, déplacé ou répété ([*tature*] [*rature*]),
 - de *sémantiques* quand existe un lien de sens (par exemple, « chaise » ou « fauteuil »),
 - en l'absence de proximité phonémique ou sémantique identifiable, la production sera qualifiée de *paraphasie verbale* s'il s'agit d'un mot de la langue [*tarte*] ou de *néologisme* dans le cas contraire [*puirte*];
- dans la modalité écrite, les erreurs sont qualifiées de *paragraphies*;
- circonlocutions ou périphrases [*pour s'asseoir*] sont parfois utilisées par le patient pour pallier le *manque du mot*;
- le trouble de la syntaxe peut être un *agrammatisme*, avec une omission des mots grammaticaux et une simplification des phrases (« une mère, un enfant, de l'eau, inondation »), ou une *dysyntaxie*, avec un usage incorrect des mots grammaticaux (« il y aurait de l'eau, mais l'enfant vont tomber dans la cuisine »).

Les autres éléments sémiologiques d'un trouble de la communication verbale sont :

- la perte de cohérence, ou *trouble de la conduite du discours* (par exemple, en cas de confusion mentale ou d'épisode psychotique), qui ne concerne pas le code linguistique mais l'organisation de la pensée;
- les *dysarthries*, qui sont des troubles de la parole par atteinte des organes buccopharyngés ou de leur contrôle (atteinte pyramidale, extrapyramidale, cérébelleuse, des nerfs périphériques ou des muscles);
- le trouble de la *prosodie* (par exemple, timbre de voix monocorde), qui concerne l'intonation dans sa fonction linguistique (par exemple, pour marquer une phrase interrogative) ou émotionnelle (tristesse, colère, etc.).

B. Évaluation

1. Examen

L'entretien évalue le *débit de l'expression spontanée*, indépendamment du contenu. Ce débit est qualifié de *non fluent* (diminué) ou de *fluent* (normal, augmenté, voire logorrhéique). La *dénomination orale* d'images sert à quantifier le *manque du mot*¹⁷. La *compréhension des mots* est explorée par la désignation d'une image parmi plusieurs appartenant ou non à une même catégorie (par exemple, « Montrez le fauteuil parmi ces images de meubles »). La compréhension de *phrases élémentaires* peut s'évaluer par l'*exécution d'ordres* (par exemple, « Avec la main gauche, touchez l'épaule droite, puis le nez »), et de *phrases complexes* par la désignation d'une image d'action parmi plusieurs (par exemple, « Montrez l'image où le garçon est tiré par le chien »).

¹⁷ En utilisant des images représentant des items fréquents comme un pain, un lit, etc. (items utiles pour l'épreuve de mémoire) et des items moins fréquents (par exemple, un zèbre, un chou-fleur) ou des composants d'un ensemble (par exemple, parties d'une montre, d'un vélo, d'une voiture, parties du corps) pour révéler des troubles plus discrets ou spécifiques.

B La *répétition* utilise des mots puis des phrases de longueur croissante (« lit », « autobus », « déménagement », « l'argument de l'avocat l'a convaincu ») pour révéler des troubles de la boucle audio-phonatoire et des paraphasies phonémiques.

L'exploration du langage écrit consiste à faire *lire*, *écrire* et *épeler* des mots *réguliers* (par exemple, « café », « table »), *irréguliers* (par exemple, « baptême », « examen », « oignon ») et des *non-mots* (ou logatomes, qui ne peuvent être lus/écrits que par une application des règles de transcription graphème/phonème : « churin », « sorpichon », par exemple).

2. Syndromes

A Ce sont principalement les aphasies de Broca, de Wernicke, de conduction et globale (cf. [tableau 21.1](#) dans [annexe 21.4](#)).

B Les autres syndromes concernés sont : l'*alexie sans agraphie* (en général après un AVC du territoire de l'artère cérébrale postérieure gauche) ; les *aphasies sous-corticales* (les aires corticales sont associées aux noyaux gris centraux et au thalamus par différentes boucles cortico-sous-corticales ; des lésions profondes touchant le thalamus, le putamen, le striatum ou la substance blanche sont susceptibles d'entraîner des aphasies qui, en fonction du siège lésionnel, empruntent une sémiologie proche).

Le *syndrome de Gerstmann* est défini par l'association d'une agraphie (en lien avec un trouble de l'épellation), d'une acalculie, d'une indistinction entre la droite et la gauche et d'une agnosie digitale (incapacité du patient à dénommer et/ou désigner ses doigts et/ou ceux de l'examineur). La mise en évidence de ces symptômes oriente vers une lésion pariétale inférieure gauche.

3. Évaluation des déficiences et du handicap

A Elle porte sur l'intelligibilité, le contenu du langage, la compréhension. Les déficits permettent-ils de téléphoner, faire des courses, remplir les documents administratifs ? L'évaluation considère les différences entre consultation et situations réelles (bruits, interlocuteurs multiples, etc.), les conséquences psychologiques (dépression), familiales (par exemple, éducation des enfants), sur les activités de loisirs (par exemple, lecture) et le statut professionnel. Les objectifs de la rééducation orthophonique peuvent ainsi être définis.

Tableau 21.1. **A** Aphasies : classification des principaux syndromes.

	Expression Langage spontané Caractéristiques	Compréhension (élémentaire)	Lésions
Aphasie de Broca	Non fluent, laborieux Paraphasies phonétiques, phonémiques, agrammatisme	Normale	Aire de Broca (pars opercularis et triangularis de la 3 ^e circonvolution frontale)
Aphasie de Wernicke	Fluent, logorrhée Paraphasies phonémiques, sémantiques, néologismes, jargon	Atteinte	Aire de Wernicke (partie postérieure du gyrus temporal supérieur)
Aphasie de conduction	Fluent Paraphasies phonémiques	Normale	Faisceau arqué, gyrus supra-marginalis
Aphasie globale	Non fluent Sévère Mutisme	Atteinte sévère	Lésion étendue corticale ± noyaux gris ou lésions doubles (Broca et Wernicke)

(Source : CEN, 2019).

C. Anatomie fonctionnelle

B Concernant les *aires et circuits du langage* (cf. **tableau 21.1** dans l'annexe 21.4), une conception schématique fait débiter le circuit du langage au sein de l'hémisphère dominant (le plus souvent gauche) par l'aire de Wernicke qui a pour fonction un décodage phonologique du message acoustique traité par le gyrus de Heschl. Le traitement sémantique de l'information est assuré par les régions temporales antérieures. Lors de la production, le transfert des informations acoustiques est pris en charge par un faisceau de fibres associatives longitudinales (le faisceau arqué). La programmation phonologique est assurée par l'aire de Broca (pied de la 3^e circonvolution frontale ascendante), qui adresse ensuite des informations au cortex moteur primaire codant les programmes moteurs nécessaires à la réalisation des mouvements bucco-phonatoires (réalisation phonétique). Le thalamus et les noyaux gris centraux participent à ces différentes étapes de contrôle et de programmation par des boucles les reliant aux aires corticales du langage. L'initiation du langage et son adaptation au contexte nécessitent l'intégrité du cortex préfrontal, notamment du cortex cingulaire et de l'aire motrice supplémentaire.

D. Causes

A On peut citer les lésions vasculaires, tumorales, traumatiques, infectieuses ou dégénératives¹⁸ des aires du langage.

V. Praxies

A. Définition

Le geste est un acte moteur finalisé (c'est-à-dire avec un but).

Les **apraxies gestuelles** sont les perturbations des gestes non expliquées par une atteinte motrice, sensitive ou intellectuelle.

B. Évaluation

L'interrogatoire peut être évocateur : lenteur, erreurs dans l'utilisation d'ustensiles nouveaux (ménagers, outils de bricolage) ou requérant des séquences complexes (par exemple, machine à laver, préparation d'un plat); difficultés pour se vêtir, se chauffer, se laver, se raser. Dans les pathologies chroniques, les troubles praxiques entraînent une diminution voire un abandon des activités. Ils sont parfois méconnus de l'entourage, qui les interprète comme un moindre intérêt ou des signes de dépression.

L'examen consiste en :

- l'*imitation* de gestes sans signification uni- ou bimanuels (mains croisées par les pouces, les auriculaires, anneaux), la réalisation de séquences motrices digitales ou palmaires (paume/poing/tranche) (*apraxie motrice*);
- la réalisation de *pantomimes* uni-manuelles (par exemple, se brosser les dents, se peigner), ou bimanuelles (tordre une serviette humide, enfoncer un clou), de gestes *symboliques* (par

¹⁸ Un trouble du langage progressif peut être la manifestation initiale d'une pathologie neurodégénérative (*aphasie progressive primaire*). Trois formes principales s'individualisent : les formes non fluentes/agrammatiques et fluentes (ou « démence sémantique ») sont le plus souvent révélatrices d'une dégénérescence frontotemporale, et les formes « logopéniques » correspondent le plus souvent à une forme atypique de maladie d'Alzheimer.

exemple, signifier que ça sent mauvais, que quelque chose vaut cher, que quelqu'un est ennuyeux) (*apraxie idéomotrice*);

- l'utilisation *réelle d'objets* (*apraxie idéatoire*) (couverts, mettre une lettre dans une enveloppe, une ampoule dans une douille);
- mettre et boutonner une veste (*apraxie de l'habillage*).

C. Anatomie

- **B** L'*apraxie motrice*, trouble de la programmation de séquences gestuelles, traduit une lésion préfrontale. Ce type d'apraxie est généralement controlatéral à la lésion.
- L'*apraxie idéomotrice* concerne les gestes sans objet (pantomimes, symboliques) et signe une lésion pariétale gauche. Ce type d'apraxie est généralement bilatéral.
- L'*apraxie idéatoire* concerne la manipulation des objets et témoigne d'une lésion du carrefour temporo-pariétal gauche.
- L'*apraxie de l'habillage* oriente vers une lésion pariétale, uni- ou bilatérale.

D. Causes

- **A** Elles peuvent être vasculaires, traumatiques, tumorales, infectieuses ou dégénératives.

VI. Fonctions visuospatiales et visuomotrices

A. Apraxie constructive

L'apraxie constructive ne relève pas à proprement parler d'un trouble du geste mais d'un trouble de la relation du geste à l'espace. Elle est évaluée par la copie d'une figure géométrique (pentagones, cube, horloge, figure de Rey, cf. [annexe 21.6](#)) et témoigne d'une lésion préfrontale (programmation) ou pariétale.

B. Négligence spatiale unilatérale, ou hémignégligence

C'est l'incapacité de rendre compte de, de répondre à ou de s'orienter vers les stimuli controlatéraux à une lésion, non expliquée par un déficit sensoriel ou moteur. Du fait de la compétence de l'hémisphère droit dans le traitement des informations spatiales, l'hémignégligence concerne le plus souvent l'*hémi-espace gauche* (corporel et/ou extracorporel), en relation avec une lésion hémisphérique droite.

Le *syndrome d'Anton-Babinski* est caractérisé par la présence d'une hémignégligence gauche, d'une hémiasomatognosie (impression de non-appartenance de l'hémicorps gauche) et d'une anosognosie de l'hémiplégie.

1. Évaluation

a. Interrogatoire

Il recherche les défauts d'exploration du *côté gauche du corps* (par exemple, toilette, rasage, habillage) et de l'*espace extracorporel gauche* (aliments, objets, interlocuteurs, heurts lors des déplacements).

b. Examen

Il comporte :

- la recherche d'une *extinction visuelle ou sensitive* : le patient, lors de la stimulation bilatérale, ne perçoit pas le stimulus du côté gauche, alors qu'il est perçu correctement lors de la stimulation unilatérale;
- la recherche d'une hémisplégie visuelle par diverses épreuves : dessin spontané et sur copie (par exemple, horloge, marguerite), bissection de lignes, repérage de symboles répartis sur une feuille (*épreuves de barrage*), dénomination d'images (omission de la partie gauche de l'item), lecture et dictée de phrases et de mots (omission de la partie gauche de la feuille et/ou de la partie gauche des mots).

2. Anatomie

B Les régions anatomiques concernées par l'hémisplégie visuelle sont le lobule pariétal inférieur et le cortex temporal supéro-externe (gyrus temporal supérieur) de l'hémisphère droit; plus rarement, le cortex préfrontal dorsolatéral, le thalamus et le noyau caudé.

La mise en évidence d'un syndrome d'Anton-Babinski signe généralement une lésion étendue fronto-pariétale droite, le plus souvent d'origine vasculaire ou tumorale.

C. Syndrome de Balint

1. Définition

Le syndrome de Balint constitue la manifestation la plus complète et sévère des troubles visuospatiaux et visuomoteurs. Les patients qui en sont affectés deviennent « aveugles pour l'espace ». Il est caractérisé par l'association :

- d'une *ataxie optique*, qui désigne l'incapacité à atteindre une cible sous contrôle visuel (par exemple, préhension d'un objet), en l'absence de tout autre déficit du contrôle moteur;
- d'une *apraxie oculaire*, ou « paralysie psychique du regard », qui désigne l'incapacité à orienter volontairement son regard vers un stimulus situé dans son champ visuel périphérique;
- d'une *simultagnosie*, qui désigne l'incapacité à interpréter une scène visuelle dans sa globalité (l'analyse se fait « détail par détail »). Son évaluation repose sur des épreuves de dénombrement d'items ou de description de scènes complexes.

2. Anatomie

Le syndrome de Balint fait généralement suite à des lésions bilatérales occipito-pariétales postérieures.

3. Causes

Elles peuvent être vasculaires (notamment au cours d'infarctus jonctionnels postérieurs), traumatiques, tumorales, infectieuses et dégénératives (notamment dans le cas de rares formes de maladie d'Alzheimer).

D. Perte de l'orientation topographique

Elle définit l'incapacité à reconnaître l'environnement et à s'y orienter. Plusieurs stratégies cognitives sont utilisées pour naviguer dans l'environnement. Les troubles de l'orientation topographique peuvent ainsi résulter de mécanismes divers, comme d'un trouble de l'analyse

visuelle de l'espace, de la reconnaissance des repères saillants de l'environnement (agnosie topographique : par exemple, places, monuments) ou de la perte de la mémoire des trajets (dans le cadre d'un syndrome amnésique).

L'orientation spatiale repose sur un réseau anatomique complexe latéralisé à droite, qui inclut les régions pariétales, temporo-basales (gyrus parahippocampique) et hippocampiques. Un trouble de l'analyse visuelle de l'espace indique une dysfonction pariétale, de la reconnaissance des lieux une dysfonction du gyrus parahippocampique, alors qu'une perte de la mémoire des trajets est liée à une dysfonction hippocampique.

VII. Gnosies

A. Définition

A L'agnosie est un trouble de la reconnaissance dans une modalité sensorielle (par exemple, visuelle, tactile) en l'absence de trouble perceptif élémentaire, d'aphasie et non expliqué par un déficit intellectuel. La *prosopagnosie* est l'incapacité à identifier visuellement le visage de personnages connus ou familiers. L'*agnosie topographique* est un trouble de la reconnaissance des lieux (cf. *supra*).

B. Examen

Il consiste à s'assurer de l'absence de trouble perceptif élémentaire, puis à dénommer et identifier des stimuli présentés dans différentes modalités (tactile, visuelle).

C. Anatomie

B La prosopagnosie témoigne d'une atteinte temporo-basale bilatérale ou unilatérale droite (gyrus fusiforme). L'agnosie topographique témoigne également d'une atteinte temporo-basale bilatérale ou unilatérale droite (gyrus parahippocampique). Les agnosies visuelles d'objet sont généralement en lien avec une atteinte temporo-occipitale bilatérale.

VIII. Fonctions exécutives cognitives et comportementales

A. Définition

A Le terme de « fonctions exécutives » recouvre l'ensemble des processus de contrôle qui permettent l'adéquation à son environnement et l'adaptation à des situations nouvelles : formulation d'un but, d'une hypothèse, anticipation, planification et sélection des séquences permettant d'atteindre ce but, inhibition d'autres solutions possibles, surveillance du déroulement de ce plan et flexibilité en fonction des réponses obtenues (adaptation, correction des erreurs). Les fonctions exécutives dépendent du *cortex préfrontal*.

Les lobes frontaux représentent un tiers de l'ensemble du cortex. Les trois composantes anatomo-fonctionnelles en sont le cortex moteur primaire, le cortex prémoteur et le cortex préfrontal.

B. Anatomie du cortex préfrontal

B Le cortex préfrontal a un rôle d'intégration à la fois des comportements et des fonctions cognitives (par exemple, dans la communication verbale ou la mémoire). Les connexions afférentes et efférentes du cortex préfrontal concernent l'ensemble des cortex associatifs rétéro-rolandiques, le cortex limbique, les noyaux gris centraux et les thalami. Les dysfonctions observées peuvent résulter de l'atteinte du cortex préfrontal lui-même ou des circuits le reliant aux autres structures. Trois circuits impliquant des régions distinctes du cortex préfrontal sont identifiés, leur lésion entraînant des altérations comportementales ou cognitives évocatrices :

- le cortex frontal interne et cingulaire antérieur, dont l'atteinte entraîne une réduction des activités auto-initiées et une indifférence affective (tableau « pseudo-dépressif »);
- le cortex orbitofrontal, dont l'atteinte entraîne désinhibition, irritabilité, labilité de l'humeur, des modifications des conduites alimentaires, des comportements d'utilisation et d'imitation (tableau « pseudo-psychopathique »);
- le cortex dorsolatéral, dont l'atteinte entraîne des troubles des *fonctions exécutives cognitives* (ainsi que de la mémoire de travail et de la mémoire à long terme).

B Le « syndrome dysexécutif » ne recouvre donc pas une sémiologie univoque, mais des éléments distincts en fonction des structures impliquées. Toutefois, les patients associent fréquemment des symptômes et handicaps résultant d'une combinaison de l'atteinte de ces différents circuits.

C. Évaluation

1. Interrogatoire

A Les lésions préfrontales ont de nombreuses conséquences sur l'adaptation familiale, sociale et professionnelle du sujet. L'interrogatoire et l'observation lors de l'entretien recherchent :

- désinhibition, perte des convenances/règles sociales : familiarité excessive (propos/gestes), modification du comportement lors des repas (gloutonnerie), impulsivité, irritabilité, grossièretés;
- absence d'initiative, adynamie (à ne pas confondre avec un syndrome dépressif, car manquent ici la douleur morale, la tristesse), aspontanéité de la mimique, des gestes et du langage, réalisant au maximum un mutisme akinétique;
- trouble du comportement alimentaire : modification quantitative (boulimie) ou qualitative (sélectivité alimentaire), ingestion d'entités non comestibles (végétaux, objets);
- émoussement des affects, voire indifférence affective, réaction inappropriée (par exemple, lors d'un événement familial, heureux ou triste);
- comportement sexuel : indifférence ou désinhibition;
- comportement d'urination : mictions effectuées dans un lieu inadapté;
- réduction de l'hygiène corporelle, de la propreté du logement, vestimentation négligée ou inadaptée (absence d'harmonie, inadéquation avec le contexte social, la température);
- stéréotypies idéiques et comportementales : instauration de routines, rituels, achats stéréotypés, collectionnisme (par exemple, prospectus);
- perte de l'autocritique, de l'évaluation des conséquences de ses actes ou propos;
- troubles du jugement, erreurs de gestion, inadéquation des décisions au contexte (par exemple, achat, changement d'orientation professionnelle, d'habitation).

2. Examen

Les difficultés aux épreuves suivantes sont évocatrices si le déficit n'est pas explicable par une perturbation cognitive plus élémentaire (par exemple, un trouble du langage) et si la consigne est bien comprise et maintenue en mémoire. Certaines des épreuves contenues dans cette section font partie de la batterie rapide d'efficacité frontale (BREF, cf. [annexe 21.5](#)).

a. Langage

Le langage spontané peut être réduit (réponses laconiques) ou logorrhéique (et difficile à canaliser). Les épreuves de fluence verbale (nommer le plus possible de mots appartenant à une même catégorie, par exemple, noms d'animaux, mots commençant par une lettre donnée, en un temps donné, par exemple 2 minutes), qui évaluent les stratégies de recherche active d'information, peuvent être altérées.

b. Mémoire

Les fonctions exécutives étant nécessaires à la mise en place de stratégies d'encodage et de récupération de l'information, les épreuves de mémoire à long terme sont déficitaires (cf. *supra*). Les performances mnésiques s'améliorent par la présentation d'indices et/ou la reconnaissance.

c. Conceptualisation

Par exemple, épreuve des similitudes : « Qu'y a-t-il de commun...? », « En quoi se ressemblent...? » (« banane/poire », « poème/statue »).

d. Stratégies

Par exemple : « Que faites-vous pour contacter quelqu'un dont vous avez oublié l'adresse et le numéro de téléphone? », « Que faites-vous si vous trouvez dans la rue une lettre timbrée? ».

e. Jugement

Par exemple : « À votre avis, pourquoi paie-t-on des impôts? » (ou autre demande d'opinion sur un événement connu du patient).

f. Résolution de problèmes

Par exemple : « Un piéton va à la gare en 45 minutes. Un cycliste va trois fois plus vite. Combien de temps met-il? »

g. Consignes conflictuelles

Par exemple : demander au patient de taper deux fois quand on tape une fois et une fois quand on tape deux fois (en tapant avec l'index ou le stylo sur la surface du bureau).

h. Go/No go

Demander au patient de taper une fois quand on tape une fois et de ne pas taper quand on tape deux fois.

i. Flexibilité mentale

Évalue la capacité d'un sujet à passer d'une tâche cognitive à une autre. Par exemple, demander au patient d'alterner oralement chiffre et alphabet (1, A, 2, B, 3, C...), alternance de figures géométriques (ronds et carrés, frises alternant des créneaux et des pointes).

j. Dépendance à l'environnement

- *Comportement d'imitation* : doit être suggéré par l'examineur, qui se positionne en face du sujet (par exemple, croise les bras puis porte la main au menton).
- *Comportement d'utilisation* : le patient se saisit spontanément d'objets disposés sur le bureau de l'examineur et les utilise.

D. Causes

Ce sont les pathologies du cortex préfrontal ou des circuits sous-cortico-préfrontaux : tumeurs, AVC hémorragiques ou ischémiques (branches antérieures de l'artère cérébrale moyenne), lacunes touchant les noyaux gris centraux, sclérose en plaques, traumatismes crâniens, pathologies dégénératives touchant les cortex préfrontaux (dégénérescence frontotemporale) et/ou les circuits sous-cortico-préfrontaux (par exemple, paralysie supranucléaire progressive, maladie de Huntington).

IX. Nature psychogène d'un déficit cognitif

A. Évaluation

Sont évocateurs : le contexte (par exemple, réactionnel), les antécédents, la sémiologie psychiatrique associée, la variabilité des performances, la discordance entre les performances et la difficulté des tests.

B. Dépression

Une plainte mnésique, en relation avec un ralentissement cognitif, des troubles attentionnels et du maintien de l'effort intellectuel, peut évoquer une dépression. Sont également évocateurs : la rapidité d'installation, le retentissement quotidien plus sévère que ne le laisse supposer l'évaluation, une prédominance de réponses du type « Je ne sais pas » (traduisant le ralentissement et les troubles de la recherche active d'information), une fluctuation des performances.

C. Anxiété

Des difficultés attentionnelles peuvent également être l'expression d'une anxiété qui associe des troubles émotionnels à des manifestations somatiques et végétatives. L'anxiété est un trait majeur de différentes pathologies psychiatriques (par exemple, stress post-traumatique, troubles obsessionnels compulsifs, phobies).

D. Troubles psychiques et pathologies neurologiques

Ne pas oublier que dépression, anxiété, troubles obsessionnels compulsifs, troubles comportementaux sont parfois l'expression initiale et/ou prévalente de pathologies neurodégénératives (par exemple, maladie d'Alzheimer, maladie de Huntington, dégénérescence frontotemporale) ou secondaires à des lésions non évolutives (par exemple, post-AVC, post-traumatiques).

X. Évaluation du handicap

À l'issue de l'évaluation, il est possible de déterminer la nature des *incapacités* et des *handicaps* qui retentissent sur l'*autonomie* du patient. Différentes *mesures d'aides* seront ainsi adaptées aux problèmes spécifiques : allocation aux adultes handicapés (AAH¹⁹), prestation de compensation du handicap (PCH²⁰), allocation personnalisée d'autonomie (APA²¹). Des prescriptions de *rééducation fonctionnelle* (orthophonie, ergothérapie, kinésithérapie) auront pour objectif de pallier des incapacités déterminées (par exemple, un trouble de la communication verbale). Des conseils d'*aménagement du domicile* (alarme, éclairage, toilettes, sanitaires, cuisinière à gaz) seront formulés et, dans les pathologies évolutives, réévalués en fonction de l'évolution de la perte d'autonomie. Un avis sur l'aptitude à la *conduite automobile* sera clairement explicité au patient et soigneusement consigné dans le dossier médical²². Les décisions d'*hospitalisation* (en centre de rééducation fonctionnelle ou en hôpital de jour) ou d'accueil institutionnel (accueil de jour, séjour temporaire ou définitif en EHPAD) seront adaptées au contexte socio-familial et à la nature et l'origine du déficit. Enfin, des *mesures de protection juridiques* s'avéreront parfois nécessaires (sauvegarde de justice, curatelle, tutelle).

Points clés

- Les troubles cognitifs représentent une cause majeure d'incapacité (limitation d'activité) et de handicap (restriction de participation).
- L'interrogatoire du patient et de son entourage occupe un rôle déterminant dans l'appréciation de ces limitations fonctionnelles et sociales.
- Les fonctions cognitives regroupent de façon schématique les capacités mnésiques, exécutives, linguistiques, praxiques, gnosiques, visuospatiales et visuomotrices.
- Leur évaluation repose sur l'utilisation d'échelles globales (par exemple, le *Mini Mental State*) et sur des épreuves spécifiques.
- Leur évaluation permet de formuler des hypothèses sur les systèmes anatomo-fonctionnels lésés. Elle sera mise en relation avec les données des examens complémentaires (par exemple, l'imagerie cérébrale) pour concourir au diagnostic étiologique.
- À l'issue de l'évaluation, le médecin détermine la nature des limitations fonctionnelles et sociales du patient, et l'oriente vers les mesures d'aides et de prise en charge rééducative adaptées.
- Selon le contexte, le médecin pourra solliciter la réalisation d'un bilan neuropsychologique, qui relève de la compétence de psychologues spécialisés (neuropsychologues), au cours duquel les différentes fonctions cognitives seront évaluées de façon approfondie avec des instruments spécifiques (tests psychométriques).

¹⁹ L'AAH est attribuée par la CDAPH (Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées) des maisons départementales des personnes handicapées (MDPH) jusqu'à l'âge minimum légal de départ à la retraite (moins de 60 ans).

²⁰ La PCH est une aide destinée à financer les besoins liés à la perte d'autonomie des personnes handicapées. Cette prestation couvre les aides humaines, matérielles (aménagement du logement et du véhicule), voire animalières.

²¹ L'APA est attribuée par le Conseil Départemental pour financer un projet d'accompagnement médico-social des sujets âgés (plus de 60 ans) ayant perdu leur autonomie (groupes iso-ressources [GIR 1 à 4]).

²² En qualité de médecin, le secret professionnel s'oppose à toute déclaration ou signalement auprès des autorités administratives. L'existence d'un risque, même élevé, ne constitue pas une dérogation au secret professionnel. La commission médicale primaire départementale est chargée de statuer sur l'aptitude médicale à conduire. Seul le patient lui-même (ou sa famille) peut saisir cette autorité compétente, au moyen d'un certificat médical remis en main propre à cette fin.

Annexes

Annexe 21.1 – Activités instrumentales de la vie quotidienne

Activités	Cotation	
Capacité à utiliser le téléphone		
Se sert du téléphone de sa propre initiative, cherche et compose les numéros	0	
Compose un petit nombre de numéros de téléphone bien connus	1	
Répond au téléphone, mais n'appelle pas	1	
Est incapable d'utiliser le téléphone	1	
Capacité à utiliser les moyens de transport		
Peut voyager seul(e) en utilisant les transports publics, le taxi ou bien son propre véhicule	0	
Peut prendre les transports en commun en étant accompagné(e)	1	
Limite son transport au taxi ou à la voiture, en étant accompagné(e)	1	
Ne se déplace pas du tout à l'extérieur	1	
Responsabilité pour la prise des médicaments		
S'occupe de la prise (dosage et horaires)	0	
Est capable de les prendre seul(e) mais a des oublis occasionnels	1	
Peut les prendre si préparés et dosés préalablement	1	
Est incapable de les prendre seul(e)	1	
Capacités à gérer le budget		
Est totalement autonome (budget, faire des chèques, payer des factures)	0	
Autonome mais oublie parfois de payer son loyer ou une facture	1	
Gère les dépenses au jour le jour, mais besoin d'aide pour gérer le budget à long terme (planifier les dépenses importantes)	1	
Est incapable de gérer l'argent nécessaire pour les dépenses au jour le jour	1	
	TOTAL (score de 0/4 à 4/4)	

Annexe 21.2 – *Mini Mental State Examination (MMSE)*²³

Matériel nécessaire : un crayon et une montre, une feuille comportant écrit en gros caractères « FERMEZ VOS YEUX » et une feuille comportant deux pentagones entrecoupés.

Orientation

- « Je vais vous poser quelques questions pour apprécier comment fonctionne votre mémoire. Les unes sont très simples, les autres un peu moins. Vous devez répondre du mieux que vous pouvez. »
 - « Quelle est la date complète d'aujourd'hui ? »

Si la réponse est incorrecte ou incomplète, posez les questions dans l'ordre suivant :

1. « En quelle année sommes-nous ? »
2. « En quelle saison ? »
3. « En quel mois ? »
4. « Quel jour du mois ? »
5. « Quel jour de la semaine ? »

Pour ces items, seules les réponses exactes sont prises en compte. Cependant, lors de changement de saison ou de mois, permettre au sujet de corriger une réponse erronée en lui demandant : « Êtes-vous sûr ? » Si le sujet donne deux réponses, lui demander de choisir et ne tenir compte que de la réponse définitive.

Cotation : Chaque réponse juste vaut un point.

- « Je vais vous poser maintenant quelques questions sur l'endroit où nous nous trouvons. »
6. « Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ? »
 7. « Dans quelle ville se trouve-t-il ? »
 8. « Quel est le nom du département dans lequel est située cette ville ? »
 9. « Dans quelle province ou région est situé ce département ? »
 10. « À quel étage sommes-nous ici ? »

Pour ces items, n'accepter que la réponse exacte.

Question 6 : lorsque le sujet vient d'une autre ville, on peut se contenter de l'hôpital de la ville lorsqu'il n'existe qu'un seul hôpital dont le nom peut n'être pas connu du patient. Si l'examen est réalisé au cabinet, demander le nom du cabinet médical ou de la rue où il se trouve.

Question 8 : Lorsque le nom de la ville et celui du département sont identiques (Paris) ou ceux du département et de la région (Nord), il faut s'assurer que le sujet comprend l'emboîtement des structures administratives. Le numéro du département n'est pas admis. Si le sujet le donne, il faut lui demander de préciser le nom correspondant.

Cotation : chaque réponse juste vaut 1 point ; accorder un délai maximum de 10 secondes.

Sous-score : ___ /10

Apprentissage

- « Je vais vous dire trois mots ; je voudrais que vous me les répétiez et que vous essayiez de les retenir, car je vous les redemanderai tout à l'heure. »
11. « Citron » (« Cigare »).
 12. « Clé » (« Fleur »).
 13. « Ballon » (« Porte »).
- « Répétez les trois mots. »

Donner les trois mots groupés, un par seconde, face au malade en articulant bien. Accorder 20 secondes pour la réponse.

Cotation : compter 1 point par mot répété correctement au premier essai.

Si le sujet ne répète pas les trois mots au premier essai, les redonner jusqu'à ce qu'ils soient répétés correctement dans la limite de six essais. En effet, l'épreuve de rappel ne peut être analysée que si les trois mots ont été enregistrés.

Sous-score : _ /3

Attention et calcul

- « Maintenant, je vais vous demander de compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois jusqu'à ce que je vous arrête. »

Il est permis d'aider le patient en lui présentant la première soustraction. « 100 – 7, combien cela fait-il ? » Et ensuite : « Continuez. »

Cotation : on arrête après cinq soustractions et on compte 1 point par soustraction exacte, c'est-à-dire quand le pas de 7 est respecté, quelle que soit la réponse précédente (par exemple, « 100, 92, 85 » : le point n'est pas accordé pour la première soustraction, mais il l'est pour la seconde).

14. 100 – 7.

15. 93 – 7.

16. 86 – 7.

17. 79 – 7.

18. 72 – 7.

Si le sujet demande au cours de la tâche, « Combien faut-il retirer ? », il n'est pas admis de répéter la consigne (dire : « Continuez comme avant »). S'il paraît, néanmoins, indispensable de redonner la consigne, il faut repartir de la consigne initiale (« Comptez à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois »). Lorsque le sujet ne peut effectuer les cinq soustractions, il est nécessaire (tâche interférente) de lui demander d'épeler le mot « monde » à l'envers (cf. *infra*).

Sous-score : _ /5

- Pour tous les sujets, même pour ceux qui ont obtenu le maximum de points, demander : « Pouvez-vous épeler le mot "monde" à l'envers en commençant par la dernière lettre ? »

Toutefois, lorsque le patient a des difficultés manifestes dans le compte à rebours, il est préférable de lui demander d'épeler le mot « monde » à l'endroit avant de lui demander de l'épeler à l'envers pour le remettre en confiance. Dans tous les cas, le résultat à cette épreuve n'est pas pris en compte.

Rappel

- « Quels étaient les trois mots que je vous ai demandé de répéter et de retenir tout à l'heure ? »

19. Citron (Cigare).

20. Clé (Fleur).

21. Ballon (Porte).

Accorder 10 secondes pour répondre.

Cotation : compter 1 point par mot correctement restitué.

Sous-score : _ /3

Langage

- Montrer un crayon.
22. « Quel est le nom de cet objet ? »

- Montrer une montre.

23. « Quel est le nom de cet objet ? »

Sous-score : _ /2

Aucune autre réponse que « crayon » n'est admise. Le sujet ne doit pas prendre les objets en main.

- « Écoutez bien et répétez après moi. »

24. « PAS DE MAIS, DE SI, NI DE ET »

La phrase doit être prononcée lentement à haute voix, face au malade. Si le patient dit ne pas avoir entendu, ne pas répéter la phrase. Si l'examineur a un doute, il peut être admis de vérifier en répétant la phrase à la fin du test.

Sous-score : _ /1

- Poser une feuille de papier blanc sur le bureau et la montrer au sujet en lui disant : « Écoutez bien et faites ce que je vais vous dire. »

25. « Prenez mon papier dans la main droite. »

26. « Pliez-le en deux. »

27. « Jetez-le par terre. »

Sous-score : _ /3

Cotation : compter 1 point par item correctement exécuté. Si le sujet arrête et demande ce qu'il doit faire, ne pas répéter la consigne, mais dire : « Faites ce que je vous ai dit de faire. »

- Montrer la feuille de papier sur laquelle est écrit en gros caractères « FERMEZ LES YEUX » et dire :

28. « Faites ce qui est marqué. »

Sous-score : _ /1

Cotation : compter 1 point si l'ordre est exécuté. Le point n'est accordé que si le sujet ferme les yeux. Il n'est pas accordé s'il se contente de lire la phrase.

- Montrer une feuille de papier et un stylo, en disant :

29. « Voulez-vous m'écrire une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière. »

Sous-score : _ /1

Cotation : Donner 1 point si la phrase contient au minimum un sujet et un verbe, sans tenir compte des erreurs d'orthographe ou de syntaxe.

Praxies constructives

- Montrer la feuille de papier (ci-dessous) et lui demander :

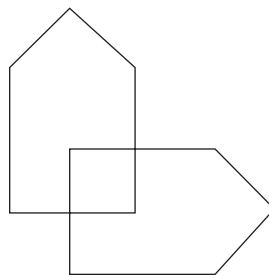


Fig. 21.1.

30. « Voulez-vous recopier ce dessin. »

Sous-score : _ /1

Cotation : compter 1 point si tous les angles sont présents et si les figures se coupent sur les deux côtés différents. On peut autoriser plusieurs essais et accorder un temps d'une minute.

Score total

Score total : ___ /30

Seuils pathologiques selon le niveau socioculturel pour la classe d'âge 50–79 ans

- Certificat d'étude primaire non obtenu : 22.
- Certificat d'étude primaire : 23.
- Brevet : 25.
- Bac et plus : 26.

Annexe 21.3 – Test des cinq mots²⁴

L'épreuve consiste à faire apprendre au patient une liste de cinq mots et à en étudier la restitution. L'épreuve comporte deux temps :

- le premier temps consiste en l'apprentissage de la liste. Il permet de s'assurer que l'information a bien été mémorisée par le patient (encodage);
- le second temps, après 5 minutes, est constitué par le rappel différé. Il permet d'évaluer la mémoire à long terme. Une amélioration du score par l'indiçage évoque une dysfonction sous-cortico-frontale, alors qu'une non-amélioration par l'indiçage évoque une dysfonction temporale interne.

Montrer la liste

Faire lire la liste au patient : « Lisez cette liste de mots à voix haute et essayez de la retenir, je vous la redemanderai tout à l'heure. »

- Musée
- Limonade
- Sauterelle
- Passoire
- Camion

Interroger le patient

« Pouvez-vous me dire en regardant la liste, quel est le nom de la boisson, l'ustensile de cuisine, le véhicule, le bâtiment, l'insecte ? »

Retourner la liste et interroger à nouveau le patient

« Pouvez-vous me redonner les mots que vous venez de lire ? »

Pour les mots non rappelés et seulement ceux-ci demander

« Quel était le nom de : » en fournissant l'indice correspondant.

Compter le nombre de bonnes réponses : score d'apprentissage

- Si score = 5, l'enregistrement a été effectif, passer à l'étape suivante.

²⁴ Version GRECO, Dubois et al., 2002.

- Si score < 5, remonter la liste et indiquer du doigt les mots non rappelés, puis retourner la liste et demander au patient les mots non rappelés en réponse à leurs indices. Le but est de s'assurer que le patient a bien enregistré tous les mots.

Poursuivre la consultation médicale et faire d'autres tests

Le but est de détourner l'attention du patient pendant 3 à 5 minutes. Par exemple, en explorant ses capacités visuoconstructives ou son orientation temporo-spatiale.

Interroger à nouveau le patient

« Pouvez-vous me donner les cinq mots que vous avez lus tout à l'heure ? »

Pour les mots non rappelés et seulement ceux-ci demander :

« Quel était le nom de : » en fournissant l'indice correspondant.

Compter le nombre de bonnes réponses : score de mémoire

Le score obtenu doit être égal à 5 (rappel libre + rappel indicé), aussi bien sur les phases d'encodage que de rappel différé.

Le score de mémoire doit donc être égal à 10, tout score se situant en dessous étant considéré comme pathologique.

Annexe 21.4 – Représentation schématique des principales aires du langage chez le sujet droitier

(Figure 21.2)

Annexe 21.5 – Batterie rapide d'efficacité frontale (BREF)²⁵

Similitudes

« En quoi se ressemblent :

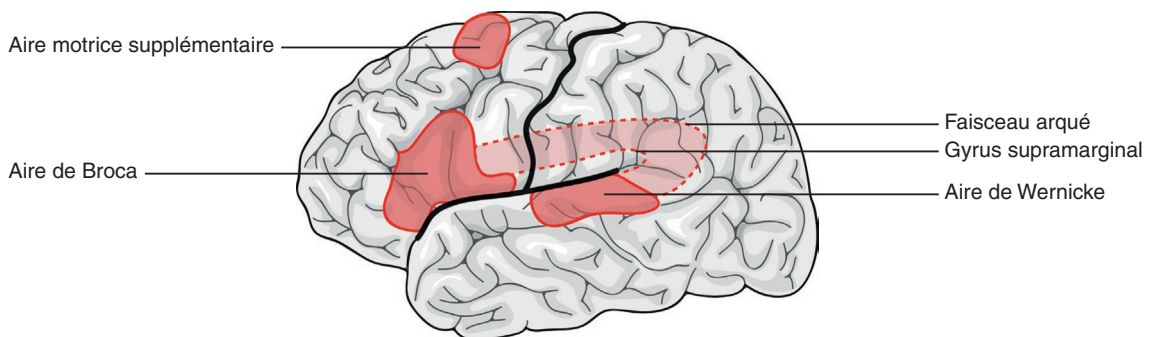


Fig. 21.2. A Hémisphère gauche, vue latérale.

(Source : CEN, 2019.)

- une banane et une orange ? » [aider le patient en cas d'échec total (« Elles ne se ressemblent pas ») ou partiel (« Elles ont toutes les deux une peau »), en disant : « Une orange et une banane sont toutes les deux des... » ; ne pas aider le patient pour les deux items suivants] ;
- une table et une chaise ? »
- une tulipe, une rose et une marguerite ? »

Sous-score : _ /3

Cotation : seules les réponses catégorielles (fruits, meubles, fleurs) sont considérées comme correctes. Trois réponses correctes = 3 ; deux réponses correctes = 2 ; une réponse correcte = 1 ; aucune réponse = 0.

Évocation lexicale

« Nommez le plus possible de mots différents, par exemple des animaux, des plantes, des objets, mais ni prénoms, ni noms propres, commençant par la lettre s. »

Si le patient ne donne aucune réponse pendant les cinq premières secondes, lui dire : « Par exemple : serpent. » Si le patient fait des pauses de plus de 10 secondes, le stimuler après chaque pause en lui disant : « N'importe quel mot commençant par la lettre s. »

Sous-score : _ /3

Cotation : le temps de passation est de 60 secondes ; les répétitions de mots, les variations sur un même mot (sifflet, sifflement), les noms et les prénoms ne sont pas comptés comme des réponses correctes. Plus de 10 mots = 3 ; de 6 à 10 mots = 2 ; de 3 à 5 mots = 1 ; moins de 3 mots = 0.

Comportement de préhension

L'examineur est assis en face du patient dont les mains reposent sur les genoux, paumes ouvertes vers le haut. L'examineur approche doucement les mains et touche celles du patient, pour voir s'il va les saisir spontanément. Si le patient les prend, lui demander : « Maintenant, ne prenez plus les mains. »

Sous-score : _ /3

Cotation : le patient ne prend pas les mains de l'examineur = 3 ; le patient hésite ou demande ce qu'il doit faire = 2 ; le patient prend les mains sans hésitation = 1 ; le patient prend les mains de l'examineur, après que celui-ci lui a demandé de ne pas le faire = 0.

Séquences motrices

« Regardez attentivement ce que je fais. »

L'examineur assis en face du patient exécute trois fois avec sa main gauche la séquence de Luria tranche-poing-paume. « Maintenant, vous allez exécuter avec votre main droite cette séquence, d'abord en même temps que moi, puis seul. » L'examineur effectue alors trois fois la séquence avec sa main gauche en même temps que le patient, puis lui dit : « Continuez. »

Sous-score : _ /3

Cotation : le patient exécute seul six séquences consécutives correctes = 3 ; le patient exécute seul au moins trois séquences consécutives correctes = 2 ; le patient échoue seul, mais exécute trois séquences consécutives correctes en même temps que l'examineur = 1 ; le patient ne peut exécuter trois séquences consécutives correctes, même avec l'examineur = 0.

Consignes conflictuelles

« Lorsque je tape une fois, vous devez taper deux fois. » Pour s'assurer que le patient a bien compris la consigne, l'examineur lui fait réaliser une séquence de trois essais : 1-1-1.

« Lorsque je tape deux fois, vous devez taper une fois. » Pour s'assurer que le patient a bien compris la consigne, l'examineur lui fait réaliser une séquence de trois essais : 2-2-2.

La séquence proposée est la suivante : 1-1-2-1-2-2-2-1-1-2.

Sous-score : _/3

Cotation : aucune erreur = 3 ; une ou deux erreurs = 2 ; plus de deux erreurs = 1 ; le patient tape le même nombre de coups que l'examineur au moins quatre fois consécutives = 0.

Go/No go

« Lorsque je tape une fois, vous devez taper une fois. » Pour s'assurer que le patient a bien compris la consigne, l'examineur lui fait réaliser une séquence de trois essais : 1-1-1.

« Lorsque je tape deux fois, vous ne devez pas taper. » Pour s'assurer que le patient a bien compris la consigne, l'examineur lui fait réaliser une séquence de trois essais : 2-2-2.

La séquence est la suivante : 1-1-2-1-2-2-2-1-1-2.

Sous-score : _/3

Cotation : aucune erreur = 3 ; une ou deux erreurs = 2 ; plus de deux erreurs = 1 ; le patient tape le même nombre de coups que l'examineur au moins quatre fois consécutives = 0.

Score total : __/18

Seuils pathologiques selon le niveau socioculturel

- Sujets scolarisés jusqu'au niveau du collège : un score inférieur à 16 est considéré comme pathologique.
- Sujets de niveau inférieur : le seuil pathologique est à 15.

Annexe 21.6 – Copie de la figure de Rey

(Figure 21.3)

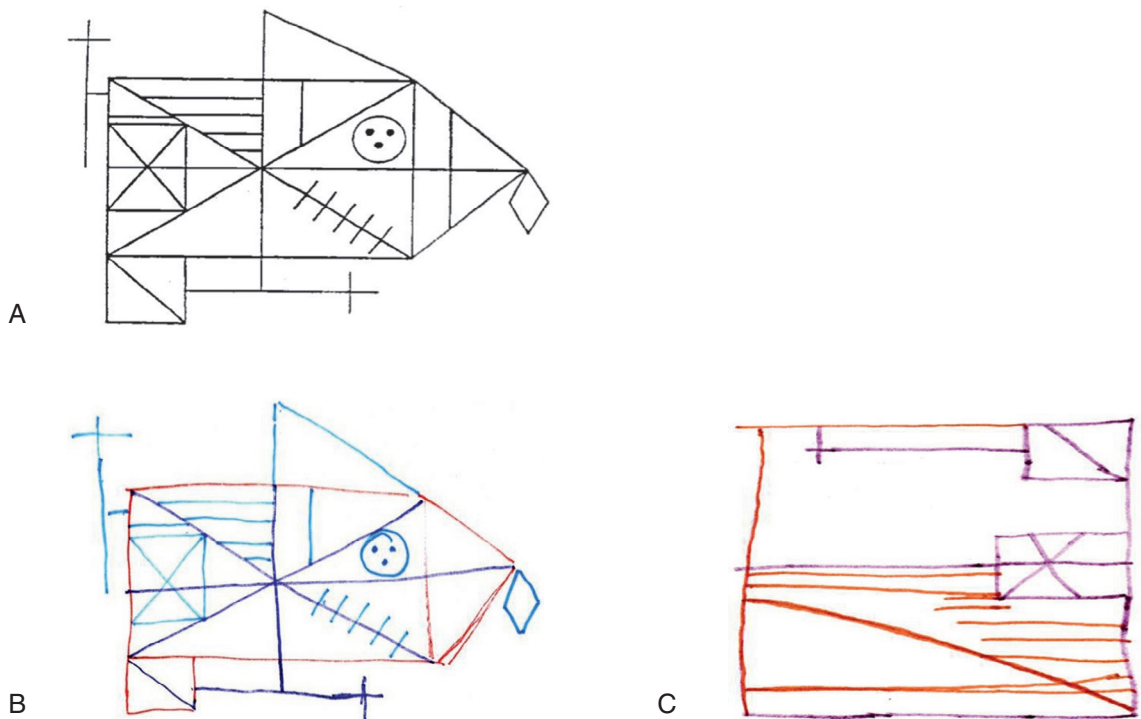


Fig. 21.3. **A** Figure de Rey.

A. Modèle. B. Exemple de copie réussie. C. Exemple de copie altérée, témoignant d'un trouble visuoconstructif. (Source : CEN, 2019.)

Item 134 – Douleur

Objectifs pédagogiques nationaux

Item 134. Bases neurophysiologiques, mécanismes physiopathologiques d'une douleur aiguë et d'une douleur chronique

Reconnaître et évaluer une douleur aiguë et une douleur chronique (douleurs nociceptives, neuropathiques et dysfonctionnelles) chez l'adulte et la personne âgée/peu communicante.

Objectifs pratiques

Chez des patients réels ou simulés, établir un plan de prise en charge diagnostique et thérapeutique en cas de :

- douleurs chroniques non cancéreuses (particulièrement lombalgique, céphalalgique, fibromyalgique);
- douleurs d'origine cancéreuse;
- douleurs neuropathiques;
- syndrome douloureux régional complexe.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définition OMS de la douleur	
B	Éléments physio-pathologiques	Bases neurophysiologiques de la douleur	Expliquer les mécanismes de la douleur aiguë et chronique, les systèmes de contrôles de la douleur
A	Diagnostic positif	Savoir mener l'interrogatoire d'un patient douloureux	Localisation, irradiation, caractéristiques, antécédents, facteurs aggravants ou améliorants, retentissement psychologique...
A	Diagnostic positif	Reconnaître une douleur aiguë et chronique chez l'adulte	Savoir évaluer les composantes et conséquences d'une douleur
B	Prévalence, épidémiologie	Douleur aiguë en ville et à l'hôpital, douleur chronique	Notion de prévalence, de sous-estimation fréquente
A	Diagnostic positif	Reconnaître et évaluer une douleur aiguë et chronique chez l'adulte	Connaître les outils et échelles d'évaluation de la douleur chez l'adulte communicant et non communicant (connaître le principe des échelles d'hétéro-évaluation)
A	Diagnostic positif	Les douleurs par excès de nociception	Connaître les principales étiologies des douleurs nociceptives
A	Diagnostic positif	Les douleurs neuropathiques	Connaître les principales étiologies, les caractéristiques cliniques des douleurs neuropathiques
A	Diagnostic positif	Les douleurs du cancer	Connaître les différents types de douleur du cancer et les particularités de prise en charge

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Les douleurs du sujet âgé	Connaître les principales étiologies, les outils spécifiques d'évaluation de la douleur du sujet âgé
A	Diagnostic positif	Les douleurs nociplastiques: fibromyalgie, syndrome de l'intestin irritable	Reconnaître une douleur nociplastique/ fonctionnelle et savoir l'expliquer aux patients

Bases neurophysiologiques, évaluation d'une douleur aiguë et d'une douleur chronique

- I. Rappels physiopathologiques
- II. Douleurs aiguës et douleurs chroniques
- III. Différents types de douleur
- IV. Interrogatoire et examen clinique d'un patient douloureux (HAS, 2008)

I. Rappels physiopathologiques

B « La douleur est une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, associée ou qui semble être associée à un dommage tissulaire réel ou potentiel. » (IASP, 1979, mis à jour en 2019).

La douleur comprend différentes dimensions : sensorielle ou sensori-discriminative (topographie, intensité, durée...), émotionnelle (pénible, aversive, difficile à supporter), cognitive (contexte, interprétation, rappel des expériences antérieures...) et comportementale (verbale, motrice...).

A Pour l'IASP cette définition est complétée par six points clé :

- la douleur est une expérience personnelle qui est influencée à différents degrés par des facteurs biologiques, psychologiques et/ou sociaux ;
- la douleur n'est pas synonyme de nociception. Elle ne peut pas se réduire à une activité de neurones nociceptifs ou sensoriels ;
- au cours de leurs expériences de vie, les individus vont apprendre le concept de douleur ;
- bien que la douleur ait un rôle adaptatif, elle peut avoir des conséquences néfastes du point de vue fonctionnel, du bien-être psychologique ou social ;
- l'expression verbale est un des moyens d'exprimer la douleur mais pas le seul. L'impossibilité de communiquer verbalement n'exclut pas la possibilité d'une douleur.

Cette définition affirme une dimension sensorielle indissociable des dimensions affectives, émotionnelles, psychologiques. La **douleur est donc toujours subjective**. Il faut en conséquence éviter l'opposition entre douleurs somatiques et douleurs psychogènes, (en préférant le terme de composante psychogène, plus ou moins importante selon le sujet). Comprendre et traiter les différents types de douleur justifie de connaître les bases neurophysiologiques et neurochimiques.

A. Voies de la douleur

B Il existe deux grandes voies de transmission des informations somesthésiques : le système lemniscal et le système extralemniscal.

1. Système lemniscal

Il correspond aux sensibilités épicritiques et proprioceptives dont la transmission se fait depuis les récepteurs cutanés par des fibres sensibles de gros calibre myélinisées (A β) vers les racines postérieures puis les cordons postérieurs de la moelle. Le premier relais se fait dans les noyaux graciles et cunéiforme avant de décussar au niveau du bulbe, puis un second relais dans le noyau ventro-postéro-latéral (VPL) du thalamus avant de se projeter dans le gyrus post-central.

2. Système extralemniscal

Il correspond aux sensibilités protopathiques, nociceptives et thermiques dont la transmission est assurée par des fibres myélinisées de petit calibre (A δ) et des fibres amyéliniques (C). Pour la sensibilité nociceptive, il n'existe pas de récepteurs mais deux types de terminaisons libres particulières jouant le rôle de nocirécepteurs :

- les mécano-nocirécepteurs, activés par des stimuli mécaniques, se prolongeant par des fibres A δ (transmission rapide);
- les nocirécepteurs polymodaux activés par des stimuli thermiques, chimiques ou mécaniques, se prolongeant par des fibres C (transmission lente).

Ces deux types de fibres expliquent la sensation de double douleur : la première ressentie plutôt comme une piqûre, apparaissant rapidement et correspondant à l'activation des fibres A δ ; la seconde plus tardive, évocatrice d'une brûlure, correspondant à l'activation des fibres C.

Ces fibres de petits calibres font relais au niveau de la corne postérieure de la moelle, essentiellement au niveau des couches I et V, pour donner naissance aux faisceaux néo-spinothalamique et paléo-spinothalamique qui décussent immédiatement et remontent dans le cordon antérolatéral de la moelle spinale. La projection sur les mêmes neurones de la couche V des afférences nociceptives viscérales et cutanées explique les douleurs « projetées ».

Le faisceau néo-spinothalamique plutôt connecté aux fibres A δ rejoint le noyau ventro-postéro-latéral du thalamus avant d'atteindre le cortex somatosensoriel. Le faisceau paléo-spinothalamique plutôt connecté aux fibres C rejoint le thalamus médian avec un relais vers les structures limbiques et le cortex frontal.

B. Contrôles de la nociception

1. Contrôle inhibiteur de la corne postérieure de la moelle (*gate control*)

Les fibres de gros calibre exercent une inhibition sur le faisceau spinothalamique par l'intermédiaire d'interneurones, fermant ainsi la « porte » à la transmission de la douleur. Cette théorie du *gate control* est utile notamment pour la compréhension de l'effet antalgique de la neurostimulation transcutanée (TENS) ou celui de la stimulation médullaire.

2. Contrôles inhibiteurs descendants

Ils utilisent principalement des faisceaux passant par des structures du tronc cérébral (substance grise périaqueducale, *locus coeruleus*, raphé magnus...), mais son origine est beaucoup plus diffuse, provenant de l'hypothalamus, des noyaux thalamiques ou du cortex (frontal et limbique). Ces voies se projettent dans la moelle avec un rôle inhibiteur sur les neurones convergents.

3. Contrôle inhibiteur diffus induit par la nociception (CIDN)

Le déclenchement d'une douleur en un point précis active les faisceaux du contrôle inhibiteur descendant et permet de réduire l'activité de fond des neurones nociceptifs situés en dehors de la zone douloureuse. Ce mécanisme permet de concentrer l'attention sur la nouvelle zone douloureuse. Il ne s'agit pas à proprement parler d'un mécanisme de contrôle de la douleur, mais ce système peut être utilisé en thérapeutique pour inhiber une douleur sourde et diffuse grâce à une stimulation nociceptive précise et plus supportable, comme par exemple lors de l'acupuncture ou de l'utilisation des TENS en mode « *acupuncture-like* » (AL-TENS).

C. Médiateurs chimiques de la nociception

1. Au niveau périphérique

Les lésions tissulaires entraînent la libération de nombreuses substances qui vont activer ou sensibiliser les nocicepteurs : potassium, ions H^+ , bradykinine, histamine, sérotonine, prostaglandines, leucotriènes. Les nocicepteurs peuvent libérer des neuromédiateurs ainsi que la substance P qui a une action vasodilatatrice et favorise la sécrétion d'histamine, de sérotonine « sensibilisant » les nocicepteurs voisins. C'est l'inflammation neurogène qui est à l'origine de l'hyperalgésie primaire. Les AINS agissent sur la synthèse des prostaglandines en inhibant l'action de la cyclo-oxygénase (COX). Les corticoïdes agissent sur la même voie mais plus en amont. La lésion tissulaire entraîne également la sécrétion de substances antalgiques comme des peptides opioïdes qui ont ici une action périphérique.

2. Au niveau de la corne dorsale de la moelle

Les principaux neurotransmetteurs intervenant entre les afférences nociceptives (premiers neurones de la nociception) et les neurones spinaux (seconds neurones) sont les acides aminés excitateurs (glutamate, aspartate) et des neuropeptides (substance P, VIP...). Ces neuromédiateurs sont responsables de la transmission de l'influx mais aussi de phénomènes de sensibilisation centrale expliquant l'hyperalgésie secondaire.

Simultanément interviennent au niveau médullaire des phénomènes de modulation du message nociceptif par l'intermédiaire d'acides aminés inhibiteurs (acide gamma-aminobutyrique, GABA) ou des substances opioïdes endogènes.

3. Au niveau supraspinal

Les mécanismes chimiques de la douleur au niveau supra-médullaire sont plus complexes. Signalons simplement l'existence de nombreux récepteurs opioïdes au niveau du SNC. La sérotonine (5-HT), la dopamine (DA) et la noradrénaline (NA) sont largement impliqués dans la régulation de la douleur via les contrôles inhibiteurs descendants.

Ce qu'il faut retenir

- **B** Les voies de transmission du message nociceptif sont extralémniscales.
- Elles sont composées de trois neurones : le premier **périphérique** (mécano-nocicepteurs + fibres Aδ et récepteurs polymodaux + fibres C), le second **médullaire** (spinothalamique) et le troisième **cérébral** (thalamocortical ou thalamolimbique).

- Il existe deux niveaux de contrôle de la douleur : **médullaire** (*gate control*) et **supra-médullaire** (contrôles inhibiteurs descendants et contrôle inhibiteur diffus nociceptif).
- Les principaux neurotransmetteurs de la douleur sont : le glutamate, l'aspartate et la substance P (excitateurs), le GABA, NA, DA et 5-HT et les substances opioïdes endogènes (inhibiteurs).

II. Douleurs aiguës et douleurs chroniques

La distinction entre douleur aiguë et douleur chronique est capitale car les approches sont très différentes. De même, il importe de distinguer les douleurs chroniques non cancéreuses (pour lesquelles l'iatrogénie reste trop fréquente, notamment en termes d'abus de prescriptions d'opioïdes forts et de benzodiazépines), et les douleurs chroniques cancéreuses, ou en soins palliatifs et de support.

A. Douleur aiguë

A La douleur aiguë est un signal d'alarme qui protège l'organisme. C'est un symptôme souvent utile dont il faudra rapidement déterminer l'origine et la nature afin de mettre en œuvre le traitement adapté à la suppression de la cause (si possible) et à la disparition si possible complète de la douleur.

Comme dans toute douleur, une composante affective intervient souvent sous la forme de manifestations anxieuses. En cas de douleurs intenses, un traitement antalgique puissant, éventuellement par opioïde fort, est utile et nécessaire, sur une durée limitée.

B. Douleur chronique

Dans le cadre de la 11^e version de la classification internationale des maladies (ICD-11, OMS, 2019), la douleur chronique est définie :

- par la persistance de la douleur > 3 mois et/ou la présence d'épisodes douloureux récurrents sur une période > 3 mois ;
- selon son caractère primaire ou secondaire.

1. Douleurs chroniques primaires

C'est la « douleur maladie », qui n'est plus un symptôme mais un syndrome, plurifactoriel et complexe, associant des manifestations physiques mais également psychiques, comportementales et sociales. La douleur a perdu sa valeur protectrice pour devenir destructrice. Cette évolution s'explique par des modifications structurelles du système nerveux central induites par une stimulation douloureuse prolongée. Le seuil de déclenchement des influx nociceptifs peut être abaissé, responsable d'une perception anormalement forte de la douleur (hyperalgésie), d'une perception douloureuse de stimuli non douloureux (allodynie au tact ou thermique), voire de douleurs spontanées. La douleur n'est pas contrôlée par les seuls médicaments, envahissant progressivement tout l'univers psychologique, affectif, social et professionnel du patient, se traduisant par une altération souvent sévère de la qualité de vie, avec désinsertion socioprofessionnelle fréquente, souvent prolongée.

Elles se définissent par :

- une topographie intéressant une ou plusieurs régions anatomiques ;
- la présence d'un certain degré de retentissement fonctionnel (activités du quotidien) et/ou de retentissement émotionnel (détresse) et/ou de retentissement social (rôle social, interactions avec autrui) ;

- le fait qu'elle n'est pas mieux expliquée par une autre cause de douleur chronique (diagnostic différentiel avec douleur chronique secondaire, parfois difficile). Par exemple, la lombalgie chronique commune correspond le plus souvent à une douleur chronique primaire, nécessitant une grille d'analyse bio-psychosociale. Avec une fréquence moindre, certaines lombalgies chroniques peuvent s'expliquer par une étiologie rachidienne (i.e. douleur chronique secondaire musculo-squelettique) dont le traitement de la cause sera un point important de la prise en charge.

2. Douleurs chroniques secondaires

Elles se définissent par le fait qu'elles sont rattachables à une maladie ou à un mécanisme expliquant la douleur. Six grands cadres diagnostic sont proposés par l'ICD-11 :

- douleurs chroniques du cancer ;
- douleurs chroniques post-chirurgicales ou post-traumatiques ;
- douleurs neuropathiques chroniques ;
- céphalées et douleurs oro-faciales chroniques ;
- douleurs chroniques viscérales ;
- douleurs chroniques musculo-squelettiques.

Cette nouvelle approche n'est pas simple car certaines douleurs peuvent appartenir à plusieurs cadres diagnostics. En particulier pour les douleurs chroniques du cancer, il faut distinguer :

- les douleurs en lien avec le cancer ou et ses métastases, autrefois appelées « douleurs cancéreuses », qui relèvent d'une prise en charge particulière avec si besoin escalade thérapeutique pharmacologique et technique ;
- les douleurs liées aux traitements du cancer. Les douleurs post-mastectomie par exemple étant également un sous-type de douleurs chroniques traumatiques ou post-chirurgicales, certaines douleurs chroniques de chimiothérapie étant également un sous-type de douleurs neuropathiques chroniques. Ces douleurs liées aux traitements du cancer se traitent comme des douleurs chroniques « non cancéreuses » ou « non tumorales ».

Le choix d'une stratégie thérapeutique devant une douleur chronique nécessite toujours une évaluation minutieuse de la situation, souvent un avis pluridisciplinaire et ne relève donc pas de l'urgence, sauf pour la douleur du cancer.

C. Douleurs aiguës et chroniques intriquées

Il existe des tableaux douloureux associant une problématique de douleurs aiguës et de douleurs chroniques. Il peut s'agir de l'exacerbation transitoire d'une douleur chronique ou d'une douleur aiguë, parfois sans lien avec la douleur chronique :

- poussée douloureuse aiguë d'arthrose des membres ou du rachis dans un contexte de maladie inflammatoire chronique rhumatologique ;
- colique néphrétique dans un contexte de douleur abdominale chronique ;
- apparition ou modification d'une douleur pour un personne prise en charge pour un cancer actif ou en rémission d'un cancer.

D'une manière générale, toute nouvelle douleur ou modification d'une douleur ancienne doit conduire à établir un diagnostic dans un délai adapté au degré d'urgence éventuel.

Le traitement rapide et adapté de la douleur aiguë est la meilleure prévention d'une évolution vers un syndrome douloureux chronique. Il s'agit d'une urgence thérapeutique tant pour des raisons éthiques que pronostiques.

III. Différents types de douleur

A. Douleurs par excès de nociception

B Les douleurs par excès de nociception sont provoquées par la stimulation excessive des nocirécepteurs périphériques (dépassant les moyens de contrôle de la douleur) lors d'une lésion tissulaire, d'une inflammation, d'une stimulation mécanique, thermique ou chimique. Elles ont une topographie non systématisée correspondant au territoire stimulé ou à l'organe dont l'innervation se projette sur ce territoire (attention aux douleurs projetées).

B. Douleurs neuropathiques

Il est capital de les reconnaître, car les douleurs neuropathiques altèrent souvent de façon marquée la qualité de vie des patients et de leur entourage, bien qu'elles restent encore souvent insuffisamment diagnostiquées et répondent peu ou pas aux traitements antalgiques habituels, davantage à des traitements locaux et généraux spécifiques. Les douleurs neuropathiques (DN) sont la conséquence d'une lésion ou d'une maladie du système nerveux somatosensoriel (IASP, 2016). Il existe parfois un intervalle libre entre la lésion et l'apparition de la douleur. La DN peut être périphérique ou centrale.

1. Évoquer ou dépister une douleur neuropathique

A Les descriptifs utilisés par le patient sont souvent évocateurs de DN : douleurs continues à type de brûlures, de froid douloureux, de torsion ; douleurs paroxystiques à type de décharge électriques, des paresthésies ou dysesthésies (picotements, fourmillements), avec systématisation neurologique. Peuvent s'y associer une hyperesthésie ou une allodynie évocatrices, au tact ou thermique, sur le territoire concerné. Ces éléments descriptifs isolés ont peu de valeur mais associés entre eux, et parfois à des éléments cliniques, ils ont permis de développer des outils de dépistage (qui ne constituent pas un critère pronostique) de la DN. Lorsque ces questionnaires sont positifs, ils doivent faire rechercher les critères de DN possible. Le DN4 est un de ces outils de dépistage (figure 22.1), développé en langue française avec un score seuil de positivité à 4.

2. Critères diagnostiques de la DN

La DN peut être possible, probable ou certaine selon les critères actuels (IASP, NeuPSIG).

a. DN possible

Les deux critères sont nécessaires.

- Historique compatible avec une lésion ou une maladie du système somatosensoriel.
- Topographie qui correspond à la distribution neuroanatomique de la cause suspectée (systématisation neurologique).

Par exemple, douleur de :

- topographie radiculaire correspondant à la zone d'éruption d'un zona ;
- topographie radiculaire L5 ou S1 persistant à distance d'une lombosciatique avec conflit radiculaire ;
- topographie intéressant le plexus brachial dans un contexte de tumeur de l'apex pulmonaire (Pancoast Tobias) ;
- topographie de la région d'une cicatrice après une chirurgie ;

Questionnaire DN4

Répondez aux quatre questions ci-dessous en cochant une seule case pour chaque item.

INTERROGATOIRE DU PATIENT

Question 1 : La douleur présente-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes ?

1. Brûlure
2. Sensation de froid douloureux
3. Décharges électriques

Oui	Non
☐	☐
☐	☐
☐	☐

Question 2 : La douleur est-elle associée dans la même région à un ou plusieurs des symptômes suivants ?

4. Fourmillements
5. Picotements
6. Engourdissements
7. Démangeaisons

Oui	Non
☐	☐
☐	☐
☐	☐
☐	☐

EXAMEN DU PATIENT

Question 3 : La douleur est-elle localisée dans un territoire où l'examen met en évidence :

8. Hypoesthésie au tact
9. Hypoesthésie à la piqure

Oui	Non
☐	☐
☐	☐

Question 4 : La douleur est-elle provoquée ou augmentée par :

10. Le frottement

Oui	Non
☐	☐

Oui = 1 point Non = 0 point

Score du patient = /10

Fig. 22.1.  Questionnaire DN4.

(D'après Bouhassira D. et al. *Pain*, 2004 ; 108 (3) : 248-257.)

- topographie diffuse bilatérale ascendante prédominant aux extrémités dans un contexte de diabète sévère ou d'exposition à une substance neurotoxique ;
- topographie dans le fantôme (le plus souvent un membre) après amputation ;
- topographie hémicorporelle (ou en partie) du côté opposé à la lésion d'un AVC sylvien.

b. DN probable

Lorsque la DN possible est associée à des signes cliniques sensoriels dans le territoire neuro-anatomique correspondant. Au moins un signe parmi :

- trouble de la sensibilité : hypo/hyper/anesthésie ;
- trouble de la sensibilité vibratoire ;
- trouble de la perception douloureuse : hypo/hyper/analgésie et/ou allodynie.

c. DN certaine

Lorsqu'un test diagnostique (biologie, imagerie, neurophysiologie) met en évidence une maladie ou une lésion du système somatosensoriel expliquant la DN.

C. Douleurs mixtes

Elles associent les deux composantes précédentes et sont fréquentes, une même lésion provoquant à la fois une lésion tissulaire responsable d'un excès de nociception et une lésion neurologique responsable de douleurs neuropathiques ([tableau 22.1](#)).

Tableau 22.1. Douleurs mixtes.

Type de douleur	Douleur par excès de nociception	Douleur neuropathique
B Physiopathologie	Stimuli nociceptifs dépassant les moyens de contrôle inhibiteurs de la douleur	Lésion ou maladie nerveuse périphérique ou centrale entraînant : – soit un déficit des contrôles inhibiteurs – soit une activité spontanée des récepteurs nociceptifs
A Sémiologie	Rythme mécanique ou inflammatoire	Douleurs spontanées continues et/ou paroxystiques +/- douleurs provoquées (allodynie, hyperalgésie)
Topographie	Sans systématisation neurologique	Avec systématisation neurologique
Examen clinique	Examen neurologique normal Douleur reproductible	Hyposensibilité tactile (hypoesthésie, anesthésie) Allodynie ++, hyperalgésie
B Traitement	Antalgiques : – Paliers I, II, III de l'OMS – AINS	De la douleur neuropathique : – antidépresseurs, antiépileptiques, application anesthésique locaux, neurostimulation non invasive (TENS, rTMS), ou invasive

Pour en savoir plus

Syndromes douloureux régionaux complexes (SDRC)

C Certains tableaux douloureux d'origine nociceptive ou neuropathique sont entretenus, notamment, mais pas seulement, par un dysfonctionnement du système sympathique. D'autres éléments entretiennent et majorent le handicap, comme les rétractions capsulo-ligamentaires et cutanées, qui peuvent conduire à une sous-utilisation voire à une exclusion progressive du membre douloureux. Il peut s'agir d'un syndrome douloureux régional complexe de type I (ex- algodystrophie), ou de type 2 lorsqu'il existe une lésion neurologique initiale (ex-causalgies).

D. Douleurs nociplastiques (IASP, 2017), ou dysfonctionnelles

A Ce sont des douleurs dont le point de départ est lié à une altération du système du nociception, sans preuve d'un dommage tissulaire activant les nocicepteurs périphériques ou sans preuve d'une maladie ou d'une lésion du système somatosensoriel. Elles sont parfois liées à un dysfonctionnement des systèmes de contrôle de la douleur, sans lésion identifiée. Les plus fréquentes, et parfois associées, sont la fibromyalgie, la céphalée de tension, le syndrome de l'intestin irritable (SII), le syndrome de vessie douloureuse, le dysfonctionnement de l'appareil manducateur (DAM). En l'état actuel des connaissances, la douleur dysfonctionnelle répond peu au traitement pharmacologique, et sa prise en charge thérapeutique fait davantage appel aux thérapeutiques non pharmacologiques (physiques et rééducatives, psychocorporelles, sociothérapie, stimulation magnétique transcrânienne...).

NB : le diagnostic de douleur psychogène, et/ou de composante psychogène importante des douleurs (comme celui de tous les troubles somatomorphes), est un diagnostic positif et non un diagnostic d'élimination. Une douleur sans aucun *substratum* organique faisant porter le diagnostic de conversion est possible mais, beaucoup plus fréquemment, les patients présentent une majoration « fonctionnelle » importante sur une épine irritative organique servant de « point d'ancrage » aux souffrances psychiques. Il sera alors important de ne négliger aucune de ces composantes lors de la prise en charge pluridisciplinaire.

IV. Interrogatoire et examen clinique d'un patient douloureux (HAS, 2008)

A Dans un contexte de douleur aiguë, l'interrogatoire et l'examen clinique initiaux doivent être rapides, centrés sur l'origine de la douleur et son intensité afin d'orienter et surtout de ne pas retarder la mise en place d'un traitement antalgique adapté à l'intensité et à la nature de la douleur.

Une fois le patient soulagé, l'interrogatoire et l'examen clinique seront repris afin de mieux analyser la lésion responsable de la douleur et éventuellement de proposer un traitement plus spécifique. L'approche d'un patient douloureux chronique sera plus longue et complexe. Il est très important de ne pas prendre de décision thérapeutique trop rapide, avant d'avoir pris le temps de recueillir toutes les informations nécessaires au(x) diagnostic(s) précis puis à l'élaboration d'une stratégie thérapeutique concertée avec le patient dans le cadre d'un contrat de soins. La qualité de la relation médecin-malade est essentielle pour conduire dans de bonnes conditions cette démarche. Le patient est le meilleur expert de sa douleur

et il est délétère de ne pas le croire lorsqu'il dit qu'il souffre. Il faudra dans un premier temps laisser le patient parler, exprimer sa douleur selon ses propres mots qui ont souvent une valeur diagnostique irremplaçable. Parfois le discours pourra se disperser et il sera alors important de le canaliser afin d'obtenir les informations nécessaires. Il faudra être attentif à des éléments de communication non verbale, à une éventuelle discordance entre la présentation générale, les mouvements, l'attitude du patient et sa plainte douloureuse. Le discours de l'accompagnant (conjoint, parents, enfants, soignants...), voire le « fardeau exprimé » sont souvent riches d'informations.

A. Histoire de la douleur et du patient

Il faut systématiquement rechercher les informations suivantes :

- biographie du patient sur le plan médical (antécédents médicaux, chirurgicaux, obstétricaux, psychiatriques et familiaux);
- circonstances de déclenchement de la douleur;
- modalités de la prise en charge initiale;
- description de la douleur initiale (topographie, type de douleur, intensité);
- contexte personnel, familial, professionnel, social dans lequel la douleur est intervenue;
- évolution du tableau douloureux, notamment en fonction des différents médicaments et prises en charge médicales. Il faut insister sur la nécessité d'un interrogatoire minutieux à ce sujet : la pharmacopée étant limitée, il ne s'agit pas uniquement de savoir quel traitement a été administré mais à quelles doses et pendant combien de temps et la raison de son arrêt (effets secondaires ou inefficacité ?);
- description de la douleur actuelle (topographie, type de douleur, intensité), profil évolutif sur le nyctémère et le long terme, facteurs d'aggravation et de soulagement;
- retentissement sur la qualité de vie, sur le sommeil, sur les activités personnelles, professionnelles...;
- situation actuelle du patient sur le plan familial, professionnel et socio-économique : la durée d'arrêt de travail, la notion d'accident du travail ou de maladie professionnelle, ont une influence pronostique;
- existence de procédures judiciaires, sociales ou administratives en cours.

Il faut également rechercher tous les événements de la vie du patient qui pourraient avoir une place, un sens dans la douleur actuelle, en s'intéressant particulièrement aux traumatismes de tous ordres (agressions physiques ou psychiques, éventuellement à caractère sexuel, deuils...), et aux carences affectives précoces, qui favorisent l'apparition ultérieure de syndromes somatoformes, anxieux, ou de conduites addictives, souvent retrouvés chez le patient douloureux chronique).

B. Contexte psychologique

Il n'est pas possible de dissocier une douleur chronique du contexte psychologique du patient. Évaluer précisément ce contexte est indispensable au diagnostic d'un tableau douloureux chronique ainsi qu'à l'élaboration d'une stratégie thérapeutique. Si l'aide d'un spécialiste (psychologue ou psychiatre) peut être utile voire indispensable, elle ne dispense pas le clinicien de cette évaluation :

- un trouble de l'humeur plus ou moins marqué doit toujours être recherché;
- un trouble de la personnalité doit être recherché (personnalité obsessionnelle, hystérique, schizophrénique...);

- une attention toute particulière sera portée à la recherche d'un état de stress post-traumatique;
- Des conduites addictives seront également recherchées : aux substances (notamment opioïdes et benzodiazépines), comportementales;
- sont fréquemment retrouvés un sentiment d'injustice et une tendance au catastrophisme (*catastrophizing*), cette dernière étant de pronostic défavorable.

Une telle démarche est rarement possible en pleine nuit dans un contexte d'urgence. En dehors des situations véritablement aiguës et des déstabilisations douloureuses des pathologies néoplasiques, il faut savoir résister à la pression du patient et de l'entourage et ne pas s'engager dans des prescriptions hâtives et souvent délétères (particulièrement, comme indiqué ci-dessus, en termes de prescription inappropriée d'opioïdes forts ou de benzodiazépines et somnifères, dont il est souvent ensuite très difficile de sevrer le patient).

C. Échelles d'évaluation

1. Échelles d'auto-évaluation unidimensionnelles

Elles mesurent globalement l'intensité de la douleur ; ces échelles d'auto-évaluation (utilisées directement par le patient) sont simples, fiables, reproductibles pour un même patient dans le cadre d'un suivi et validées. Elles ne permettent pas de comparaison entre deux patients :

- l'échelle numérique (EN) : la plus utilisée en pratique clinique, car simple et reproductible. Elle permet au patient de donner une note de 0 à 10 ; la note 0 est définie par « Pas de douleur » et la note 10 par « Douleur maximale imaginable » (ne pas hésiter à s'assurer que le patient a bien compris cette notion, faute de quoi il peut être tenté de coter « 10/10 » ses douleurs maximales) ;
- l'échelle verbale simple (EVS) : elle comporte une série de qualificatifs hiérarchisés, pouvant être adaptés au patient et décrivant l'intensité de la douleur (« Absente » = 0, « Faible » = 1, « Modérée » = 2, « Intense » = 3, « Extrêmement intense » = 4) ;
- l'échelle visuelle analogique (EVA) : réglette avec une ligne horizontale de 100 mm, orientée de gauche à droite ; les deux extrémités sont présentées comme « Pas de douleur » et « Douleur maximale imaginable » ; le patient évalue sa douleur en mobilisant un curseur sur la ligne ; au dos de la réglette, la graduation permet de chiffrer la position du curseur et donc l'intensité de la douleur de 0 à 100 mm.

Pour un patient donné, la cotation avec une échelle ne correspond qu'à une représentation subjective de la douleur à un moment donné, dans un contexte donné, et est influencée par la relation à l'examineur (effet Hawthorne).

2. Échelles comportementales

Elles permettent une hétéro-évaluation de la douleur par un soignant, lorsque l'expression verbale est impossible ou altérée : enfants de moins de 4 ans, patients atteints de troubles cognitifs, de la conscience (confusion, coma) ou psychiatriques sévères (psychose). Elles reposent sur l'observation par les soignants des modifications de l'attitude, du comportement et des manifestations corporelles du patient douloureux. Chez la personne âgée, on peut utiliser les échelles Algoplus (en cas de douleur aiguë), Doloplus et ECPA (en cas de douleur chronique) ; et chez l'enfant, l'échelle Evendol ; sans oublier les échelles très simples interprétant le faciès du patient, utilisables à tout âge.

3. Échelles multidimensionnelles

Si les échelles précédentes sont souvent suffisantes pour évaluer une douleur aiguë, une évaluation purement quantitative ne rend que très partiellement compte d'une douleur chronique. Les échelles multidimensionnelles s'intéressent aux caractéristiques de la douleur et à leur retentissement dans la vie quotidienne.

La plus utilisée en France, recommandée par la HAS, est le questionnaire Douleur de Saint-Antoine, lui-même dérivé du *Brief Pain Inventory*, mais il en existe beaucoup d'autres.

L'échelle DN4 peut aider au diagnostic de douleurs ayant une composante neuropathique (au moins 4 items présents sur 10 possibles, parmi lesquels les brûlures, le froid douloureux, l'allodynie, les paresthésies et dysesthésies, l'hypoesthésie au tact et/ou la piquûre...). Les échelles utilisées en psychiatrie, notamment pour le dépistage et l'évaluation d'affects dépressifs et anxieux (*Hospital Anxiety Depression*, ou HAD, recommandée par la HAS ; Beck, MADRS, Hamilton...), ou des échelles de qualité de vie (SF-12 ou SF-36...) peuvent également être utiles.

4. Intérêts et limites de l'utilisation des échelles

Dans les situations d'urgence et de douleurs aiguës, le recours aux échelles doit être rapide et systématique. Il permet la mise en œuvre immédiate d'un traitement antalgique, si possible avant même l'évaluation médicale, selon une démarche protocolisée comme il en existe maintenant au sein des services d'urgences. L'échelle oriente la décision du traitement initial et permet ensuite, par son utilisation répétée (en utilisant toujours la même échelle), l'évaluation et l'adaptation du traitement jusqu'à sédation de la douleur. Cette démarche d'évaluation et de réévaluation, par une échelle validée, constitue un indicateur de qualité de prise en charge de la douleur au sein des établissements de santé (indicateur IQSS). Elle doit être systématique, même chez un patient ne se plaignant d'aucune douleur spontanément, chez tous les patients à l'entrée dans tous services puis régulièrement pendant l'hospitalisation.

Dans une situation de douleurs chroniques, le médecin devra veiller à ne surtout pas remplacer l'interrogatoire et l'écoute attentive d'un patient exprimant sa douleur par l'utilisation excessive de ces outils. Les échelles peuvent, mais uniquement dans un second temps, aider au diagnostic des douleurs et à l'évaluation de l'efficacité de la prise en charge. Les échelles ont surtout dans le contexte de la douleur chronique l'intérêt de standardiser l'évaluation, permettant une meilleure communication entre les soignants, mais aussi une démarche scientifique dans une perspective de recherche clinique.

Les limites de ces échelles doivent être connues : elles sont notamment mal comprises par 10 à 20 % des patients, non utilisables en cas de troubles de la conscience, de troubles cognitifs sévères.

Par ailleurs, la douleur **exprimée** par le patient peut être influencée par l'examineur : c'est l'effet Hawthorne. Cet effet est dit « positif » quand il correspond à la moindre expression du symptôme en présence de l'examineur (pouvant s'ajouter au moindre **ressenti** de la douleur que procure l'effet placebo). Quand le symptôme est au contraire surexprimé, consciemment ou non, il s'agit d'un effet Hawthorne négatif.

Techniques antalgiques médicamenteuses et non médicamenteuses

- I. Traitements médicamenteux
- II. Traitements non médicamenteux

L'objectif du médecin dans un contexte de douleur aiguë doit être de soulager le plus rapidement et le plus complètement possible la douleur de son patient.

Les objectifs de la prise en charge du patient douloureux chronique sont de diminuer autant que possible ses douleurs (mais le plus souvent, cette amélioration est limitée, de l'ordre de 2 ou 3 points sur 10 sur l'échelle numérique), de limiter sa consommation médicamenteuse, en luttant contre le mésusage et le risque de dépendance, d'améliorer sa qualité de vie, et surtout de promouvoir le retour et le maintien des activités sociales, familiales et du travail.

Avant même d'élaborer un plan de soins, il est indispensable d'établir avec le patient un contrat thérapeutique personnalisé (sur la base des objectifs définis ci-dessus, et non sur une illusoire disparition des douleurs), avec une alliance thérapeutique de qualité (alors que celle-ci a souvent été mise à mal par les échecs thérapeutiques répétés, l'iatrogénie, le sentiment d'injustice ou de victimisation fréquents chez le douloureux chronique non cancéreux). Le traitement de la douleur peut faire appel à l'utilisation de médicaments :

- les analgésiques, classés selon l'OMS en :
 - palier 1 : non opiacés, paracétamol, salicylés, néfopam (parfois classé en palier 2),
 - palier 2 : opioïdes faibles (codéine, opium et tramadol),
 - palier 3 : opioïdes forts (morphine, oxycodone, fentanyl, hydromorphone) ou mixtes (nalbuphine, buprénorphine);
- les coanalgésiques : anti-inflammatoires, antispasmodiques, myorelaxants, biphosphonates, anxiolytiques...;
- les médicaments des douleurs neuropathiques : antiépileptiques, antidépresseurs...;
- les anesthésiques locaux (lidocaïne...), l'alcool pour des blocs;
- le mélange équimoléculaire oxygène-protoxyde d'azote (MEOPA).

Pour en savoir plus

 De nombreuses propositions non médicamenteuses peuvent également être faites, certaines réservées à des équipes pluridisciplinaires spécialisées :

- stimulation électrique transcutanée (TENS) ou implantée (surtout stimulation médullaire et stimulation corticale);
- stimulation magnétique transcrânienne (rTMS);
- interruption chirurgicale des voies de la nociception : de moins en moins pratiquée, sauf la DREZotomie pour les lésions du plexus brachial.

Alors que d'autres interventions non médicamenteuses peuvent être utilisées de manière plus courante :

- psychothérapie, thérapie psychocorporelle (hypnose, relaxation, méditation...);
- acupuncture, médecine manuelle, ostéopathie.

Il est impossible de parler de traitement de la douleur sans rappeler l'importance de l'effet placebo dans toutes les études menées dans ce domaine. Son efficacité peut aller de 20 à 40 %. Cela souligne l'importance tant du choix d'un traitement que de la manière de le prescrire.

Dans les situations les plus complexes, lorsqu'une approche pluridisciplinaire et pluriprofessionnelle est nécessaire, il faut orienter les patients vers les structures labellisées d'étude et de traitement de la douleur (SDC : structures douleur chronique : consultations et centres d'évaluation et traitement de la douleur [CETD]).

I. Traitements médicamenteux

A Le principe général est d'utiliser les paliers 1, 2 et 3 pour les douleurs aiguës nociceptives; les antiépileptiques et/ou antidépresseurs pour les douleurs neuropathiques. Les traitements co-analgésiques sont traités par ailleurs, de même que les techniques relevant de l'anesthésie (anesthésies locales ou locorégionales) et l'utilisation du MEOPA.

Une douleur aiguë nociceptive sera traitée en première intention par un palier 1, le principe étant de passer au palier supérieur en cas d'échec et de revenir au palier inférieur lorsque la cause est également traitée. Dans des situations de douleurs aiguës intenses, il faut commen-

cer par un palier 2, voire d'emblée par un palier 3. Les paliers 1 seront souvent associés aux paliers 2 ou 3, car ils potentialisent leur action. Il n'y a en revanche pas d'indication à associer les paliers 2 et 3.

A. Analgésiques

1. Palier 1

a. Paracétamol

- La posologie est de 500 mg à 1 g par prise chez l'adulte, sans dépasser 4 g par jour en 4 à 6 prises.
- La toxicité est hépatique : prudence en cas de maladie hépatique, surveiller le bilan hépatique lors des traitements prolongés. Mise en garde contre la prise de paracétamol « cachée » dans certaines associations médicamenteuses, ou sans ordonnance, avec le risque de dépasser la dose maximale et d'approcher la posologie toxique (10 g par jour). Espacer les prises en cas d'insuffisance rénale sévère (clairance < 10 ml/min).
- Chez l'enfant : posologie de l'ordre de 60 mg/kg par jour.

b. Aspirine

- La posologie est de 500 mg à 1 g par prise toutes les 6 à 8 heures.
- Elle doit rarement être utilisée comme antalgique de première intention (sauf migraine), du fait de la toxicité, surtout gastro-intestinale, qui en limite l'emploi dans cette indication.
- Tenir compte du risque allergique, de l'effet antiagrégant plaquettaire et des interactions médicamenteuses (anticoagulants, antidiabétiques, méthotrexate, AINS, corticoïdes...).

c. Néfopam (Acupan®)

- Par voie parentérale (IV, IM) mais également SC ou *per os* (hors AMM dans ces deux dernières voies d'administration) à une posologie de 20 (une ampoule) à 120 mg par jour.
- Souvent utilisé en post-opératoire.
- Contre-indiqué en cas d'antécédent de convulsion, d'adénome prostatique ou de glaucome à angle fermé (effet anticholinergique dont il faudra se méfier, particulièrement chez la personne âgée).
- Adapter les posologies en cas d'insuffisance rénale ou hépatique.
- Le risque d'abus médicamenteux et le potentiel dépendogène sont souvent méconnus.

2. Palier 2

a. Codéine

- Souvent associée au paracétamol, selon des rapports variables (600 mg de paracétamol/50 mg de codéine ; 500/30, 300/25, 400/20...) (Dafalgan ou Efferalgan codéine®).
- Posologie maximale déterminée par la dose totale de paracétamol, en s'assurant de l'absence d'automédication.
- La codéine seule peut rarement être utilisée chez l'adulte sous forme de dihydrocodéine LP (Dicodin®), surtout en cancérologie.
- Principaux effets secondaires : ceux de tous les opioïdes : nausées, vomissements, constipation, céphalées, réactions cutanées allergiques, vertiges, somnolence. Il faut débiter le traitement par de faibles doses et augmenter progressivement, prévenir la constipation (laxatifs), traiter si besoin les nausées et surveiller l'apparition de troubles neurologiques, surtout chez les personnes âgées. Cela peut d'ailleurs conduire à éviter le palier 2 chez les

personnes âgées et avoir recours d'emblée à de faibles doses de palier 3, qui peuvent être mieux tolérées.

b. Tramadol

- Il existe en forme à libération immédiate dosée à 50 ou 100 mg, souvent mal tolérée (nausées, vertiges), à laquelle il faut préférer l'association au paracétamol sous forme d'Ixprim® ou Zaldiar® (tramadol 37,5 mg + paracétamol 325 mg) qui est mieux tolérée. Les formes à libération prolongée en 2 prises par 24 heures (Topalgic LP®, Contramal LP®, Zamudol LP®), voire en une seule prise (Monoalgic®, Monocrixo®), permettent de proposer un traitement à libération prolongée avec des interdoses, ou « doses de secours », à libération immédiate.
- Il faut privilégier une dose faible initiale, avec recherche de la dose minimale efficace, et les doses prescrites sont souvent trop élevées, augmentant le risque d'effets indésirables et de dépendance. La posologie maximale par 24 heures est de 400 mg, mais chez le douloureux chronique, du fait du risque de dépendance, il vaut mieux ne pas dépasser 200 mg/j.
- Effets secondaires : ceux des opioïdes avec un risque plus marqué de comitialité.
- Ici encore, la titration est essentielle pour limiter les effets indésirables, qui surviennent surtout en début de traitement, et favoriser l'observance. Chez la personne âgée, mieux vaut commencer par des doses faibles, de l'ordre de 50 mg/j à libération prolongée, voire utiliser la forme en gouttes (Topalgic® gouttes : 1 goutte = 2,5 mg).

c. Lamaline® et Izalgi®

- La Lamaline® est une association de poudre d'opium 10 mg (dont on connaît mal la pharmacocinétique), de paracétamol (300 mg) et de caféine (30 mg, psychostimulant).
- Elle est prescrite à raison d'1 à 2 gélules par prise, chaque prise espacée de 4 heures minimum (posologie maximum : 10 par jour).
- L'Izalgi® est dosé à 500 mg de paracétamol et 25 mg de poudre d'opium par gélule.
- Elle peut constituer une alternative, en seconde intention, en cas d'intolérance au tramadol, surtout chez la personne âgée.

3. Palier 3

En dehors de certaines douleurs neuropathiques rebelles, il est **recommandé de ne pas les utiliser en cas de douleurs chroniques non cancéreuses**, du fait de leur rapport bénéfices/effets indésirables défavorable. C'est particulièrement valable pour le fentanyl, contre-indiqué formellement dans ce cadre.

Agonistes morphiniques purs

La morphine (cf. *supra*, « 4. Règles de prescription communes »).

Agonistes-antagonistes morphiniques

Du fait de leur risque élevé de dépendance, leur usage doit être limité aux douleurs post-opératoires et aux douleurs néoplasiques. Les agonistes-antagonistes morphiniques sont classés dans le palier 3 mais sont souvent considérés comme des « paliers 2 et demi ». Leurs règles de prescription sont celles des paliers 3 en ville. Il ne faut pas les associer à d'autres morphiniques. La nalbuphine sera surtout utilisée en milieu d'anesthésie-réanimation. La buprénorphine (Temgesic®) est plus utilisée en ambulatoire, mais il faut tenir compte d'un risque de détournement de ce médicament fréquemment utilisé par les toxicomanes et qui fait l'objet d'un marché parallèle.

4. Règles de prescription communes

Les opioïdes forts doivent être évités en cas de douleurs chroniques non cancéreuses.

Ils ne sont pas indiqués pour le traitement des céphalées primaires ou des douleurs nociplastiques/dysfonctionnelles. En cas de douleur chronique avec composante nociceptive ou neuropathique, et après échec d'un traitement bien conduit, ils peuvent se discuter en utilisation prolongée (au-delà de 3 mois). Dans ce cas il s'agit d'un contrat de soin avec le patient avec dépistage au préalable du risque de mésusage ou d'addiction avant la première prescription (Opioid Risk-Tool), et recherche à chaque renouvellement de la prescription de signes/conduites de mésusage (échelle POMI).

- Dans les douleurs aiguës et les douleurs cancéreuses, les paliers 3 sont utilisés en cas d'échec des paliers 1 puis 2, et en option en situation de douleurs très intenses d'emblée (EN > 7).
- Ils ont pour cible surtout les douleurs par nociception ou les douleurs mixtes.
- Il faut systématiquement informer le patient des effets secondaires et les prévenir : prescription systématique de laxatifs et uniquement si besoin d'antiémétiques.
- L'association à des palier 1 et des co-antalgiques est possible et souvent souhaitable.
- La voie orale doit systématiquement être privilégiée.
- La prescription se fait en ville sur des ordonnances sécurisées en respectant toutes les règles de ce type de prescription (chiffres écrits en toutes lettres, numérotation des médicaments).
- La durée maximale de la prescription est généralement de 28 jours, parfois avec une délivrance fractionnée (fentanyl) et des exceptions pour les formes injectables sans système actif de perfusion, où la durée maximale n'est que de 7 jours.

Le schéma idéal de prescription de morphine comprend l'administration d'une dose continue, habituellement à libération prolongée (sauf injection en continue), associée à des interdoses également appelées « doses de secours », prises en cas d'accès douloureux.

5. Initiation d'un traitement morphinique fort

Les opioïdes agonistes purs de palier 3 sont les caractéristiques suivantes : pas de limite d'effet (absence de dose plafond), importantes différences inter-individuelles quant aux posologies nécessaires, marge étroite entre l'antalgie et le surdosage. Il n'existe donc pas de posologie à priori. La titration vise à favoriser un processus d'escalade des posologies tant que le soulagement n'est pas obtenu et tant que les effets indésirables sont acceptables, à la recherche de la dose minimale efficace.

Le processus de titration varie selon qu'il s'agit de traiter une douleur nociceptive aiguë aux urgences (DA), une douleur du cancer (DC), une douleur chronique non liée au cancer ou ses métastases (DNC) ([tableau 22.2.](#)).

Dans tous les cas, le risque à envisager est celui de la sédation excessive qui peut évoluer vers un coma avec hyperventilation puis arrêt respiratoire, la douleur étant l'antagoniste naturel de la sédation.

Il faut donc éviter les couvertures 24 heures sur 24 systématiques lorsque la douleur est épisodique (avec périodes spontanées de douleur faible ou absente), lorsqu'il est attendu que la douleur disparaisse en termes d'heures ou de jours (colique néphrétique, douleur post-opératoire...).

Lorsque la douleur est permanente ou quasi permanente, elle est souvent qualifiée de « douleur de fond », terminologie qui vient de la prise en charge des DC. Le « traitement de fond » (opioïde ou autre) est la couverture antalgique 24 heures sur 24 à horaire fixe mis en place pour contrôler la douleur de fond. Ce processus est bien sûr adapté aux patients à risque particulier : grand âge, insuffisance rénale...

Tableau 22.2. A Différents types de titrations (patients adultes sans risque particulier).

	Douleur aiguë	Douleur cancéreuse	Douleur non cancéreuse
Traitement fond	Non Traitement ponctuel non extrapolable	Oui Forme LP (ou LI à horaire fixe au départ)	Oui Forme LP (ou LI à horaire fixe au départ)
Molécule, galénique	Morphine ou oxycodone IV	Morphine ou oxycodone orale	Morphine ou oxycodone orale
Dose de départ	2 à 4 mg/injection	M : 60 mg/j O : 30 mg/j	M : 60 mg/j O : 30 mg/j
Objectif	Intensité douloureuse 4/10 ou moins ET absence sédation (échelles spécifiques) Parfois : arrêt titration si échec avec 20 mg posologie totale cumulée	Tous les critères : Intensité habituelle 4/10 et moins Sommeil respecté Absence limitation activité par la douleur Moins de 4 crises douloureuses par jour Effets indésirables acceptables	Soulagement 30 % au moins Jusqu'à : 150 mg/j morphine orale 80–100 mg/j oxycodone orale Au-delà : avis expert
Adaptation dose	Injection répétée tous les 5 à 10 min	Par technique des interdosés (ID) : 1/10 à 1/6 de la dose de fond (forme LI) Si besoin (intensité 5/10 et +) en l'absence somnolence Intervalle entre 2 interdosés : 1 h au moins	Pas stratégie clairement définie ID possible 1/6 à 1/10 Nombre ID souvent limitée à 4–6/j en titration.
Adaptation traitement fond	Non applicable	Toutes 24–48 h Intégration des ID dès 24 h à la dose de fond Re-calcul de la dose des ID	Souvent avec recul de 72 h Intégration ou non d'une partie des ID en fonction de la réponse clinique
En cas d'échec	Arrêt	Changement molécule/voie	Arrêt ou changement

Il n'existe pas de données permettant d'affirmer qu'il existe des différences en termes d'efficacité ou de risque d'effet indésirable sévère (conduisant à l'arrêt du traitement) pour les agonistes purs du palier 3. Du fait des galéniques existantes (forme LP et forme LI), des AMM, des remboursements, en France les options en première intention restent la morphine et l'oxycodone orale. Pour ces deux molécules, la forme orale LI possède un délai d'action qui permet de faire une évaluation efficacité/effet indésirable 1 heure après la prise pour une durée maximale d'effet de 4 heures.

6. Circonstances particulières

a. Situations de douleurs très aiguës et intenses

 Il est possible de faire la titration par voie injectable IV. Les principes sont les mêmes. Il faut toutefois tenir compte des ratios de conversion pour estimer la posologie de départ comparativement à la voie orale. La posologie journalière est souvent exprimée en mg/h si elle est administrée en continu (pousse-seringue par exemple). La période réfractaire entre 2 interdosés peut être diminuée à 15–20 minutes tout en restant en sécurité.

b. Chez les personnes âgées

La posologie initiale sera la moitié voire le tiers de la dose habituelle.

La phase de titration sera systématiquement débutée avec une forme LI en administration toutes les 4 heures, en évitant la prise systématique en situation de somnolence ou de douleur légère.

Une interdose de 1/10 à 1/6 restant possible entre 2 prises à horaire fixe.

c. En cas d'insuffisance rénale

Si la clairance de la créatinine est inférieure à 30 ml/min, il faudrait en théorie éviter la morphine (accumulation du métabolite actif M6G). Le fentanyl existe sous forme transdermique de très longue durée d'effet, ce qui n'est pas adapté dans ce cadre. En dehors des pratiques d'expert hors AMM, il reste la possibilité de titrer très prudemment avec une forme LI en espaçant les prises toutes les 6 ou 8 heures, voire davantage. On sera particulièrement attentif aux manifestations de surdosage (somnolence, bradypnée, myoclonies, confusion, hypotension, rétention urinaire...).

d. En cas d'insuffisance respiratoire

Il n'y a pas de contre-indication à l'utilisation de la morphine (la douleur, de son côté, stimulant les centres respiratoires). Il convient parfois de débuter à des doses plus faibles, notamment en cas de BPCO, et surtout d'être particulièrement vigilant à l'apparition d'effets secondaires lors de la titration (toujours avec des formes à libération immédiate).

7. Pour les douleurs du cancer ou de ses métastases, une fois la douleur de fond équilibrée

Après l'étape de titration, même si la douleur de fond est contrôlée, il persistera au quotidien pour 50 à 80 % des patients des épisodes douloureux spontanés ou non appelés Accès douloureux paroxystiques (ADP). Ces ADP pourront être traités par les interdoses, mais il existe des formes de fentanyl par voie transmuqueuse qui ont spécifiquement l'AMM pour cette indication. Ces traitements agissent un peu plus rapidement (délai d'action de 15 à 30 minutes selon les produits) que les interdoses prises *per os*. Ils sont surtout l'avantage d'avoir une durée d'action plus courte (environ 2 heures vs 4 heures pour les interdoses *per os*). Ceci peut éviter un effet de persistance de la dose complémentaire et donc parfois d'effets indésirables, alors que l'ADP est terminé. Leur prescription doit être faite par des médecins en ayant l'expérience, dans le respect des indications et contre-indications. Ces produits ne sont pas bio-similaires, ils nécessitent une titration.

8. Antidote

Il existe un antidote aux opioïdes : la naloxone. Toutefois son utilisation doit être réservée aux situations critiques avec un surdosage grave car son administration peut entraîner une réapparition brutale et souvent très pénible des douleurs. Il faut également faire attention à la courte demi-vie de cette molécule (répéter les administration ou administration en continu pour couvrir la durée estimée du surdosage).

9. Équianalgésie et changement (molécule/voie) d'opioïdes forts

La rotation des opioïdes est utilisée depuis les années 1990, en cas de douleurs cancéreuses chroniques, en cas d'échec d'un traitement que ce soit par absence d'effet sur la douleur ou par apparition d'effets indésirables empêchant la titration. Il a été observé empiriquement que le changement de molécule ou de voie permettait parfois de dépasser l'échec.

Actuellement, le concept de changement est préféré à celui de rotation (recommandations SFETD-SFAP-AFSOS; site opioconvert.fr pour les calculs des ratios de changement). Le changement peut concerner la molécule, la voie d'administration ou les deux, il est associé à un sens de changement, par exemple : morphine orale vers oxycodone IV.

Réaliser un changement nécessite de considérer plusieurs éléments de décision :

- choix de la molécule : le changement est possible entre tous les agonistes purs de palier 3. Il n'existe pas de critère de choix validé permettant l'ordre ou le choix de la molécule en dehors des précautions et contre-indications d'emploi (individualisation de la prescription);
- modalité du changement : que ce soit pour un changement de molécule ou pour un changement de voie d'administration, les modalités recommandées sont de type *stop and go*, c'est-à-dire arrêt avec relais immédiat pour le traitement de fond (*i.e.* à horaire fixe ou en continu), tout en tenant compte de la cinétique de la forme galénique des opioïdes utilisés;
- équianalgésie : il n'existe pas au sens strict de correspondance mathématique dose à dose ;
- ratio de changement/conversion : ils sont exprimés à partir de la posologie quotidienne en mg.

Par exemple, le ratio de changement morphine orale/oxycodone orale varie entre 2:1 et 1,5:1 ce qui veut dire que 2 mg à 1,5 mg de morphine orale correspondent à 1 mg oxycodone orale ([tableau 22.3](#)).

Par sécurité, il est recommandé d'utiliser des ratios de changement dans la fourchette basse des ratios publiés dans la littérature, puis de procéder à une nouvelle titration par les interdoses, pour atteindre la dose antalgique efficace. Par exemple, dans le sens morphine orale/oxycodone orale, le ratio utilisé sera 2:1 (diviser la dose de morphine par 2 pour obtenir la dose d'oxycodone). Dans le sens oxycodone orale/morphine orale, le ratio utilisé sera 1:1,5 (multiplier la dose oxycodone par 1,5 pour estimer la dose de morphine).

La mise en place de pompes intrathécales de morphine est possible mais, là aussi, l'indication doit être portée par des équipes expérimentées, après avis psychologique ou psychiatrique, et réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP).

Tableau 22.3. A Exemples de ratio selon le sens de changement.

Changement de...	Vers...	Ratio proposé (à partir dose/jour en mg)
Morphine PO	Oxycodone PO	Morphine PO/Oxycodone PO 2:1 (60 mg morphine correspond à 30 mg oxycodone)
Oxycodone PO	Morphine PO	Oxycodone PO/Morphine PO 1:1,5 (30 mg oxycodone correspond à 45 mg morphine)
Morphine PO	Fentanyl TD	Morphine PO/Fentanyl TD 100 :1 (120 mg/j morphine correspond à 1200 µg/j fentanyl soit 50µg/h)
Fentanyl TD	Morphine PO	Fentanyl TD/Morphine PO 1:70 (50 µg/h fentanyl correspond à 84 mg morphine)
Morphine PO	Morphine IV	Morphine PO/Morphine IV 3:1 (120 mg par voie or correspond à 40 mg voie IV)
Morphine IV	Morphine PO	Morphine IV/Morphine PO 1:2 (40 mg voie IV correspond 80 mg voie orale)

PO = forme orale, TD = forme transdermique
(Extraits de opioconvert.fr)

10. Association de différents antalgiques (conférence actualisations, SFAR, 2019)

Certaines associations d'antalgiques de mécanismes d'action différents peuvent avoir des effets additifs ou synergiques. Ceci a particulièrement été étudié en per- et post-opératoire et a permis le développement de l'analgésie multimodale ou balancée. Cette approche permet la diminution des posologies et donc des effets indésirables potentiels tout en maximisant les effets antalgiques.

En per- et péri-opératoire, la diminution des opioïdes forts (hyperalgésiants) en association avec des molécules aux propriétés anti-hyperalgésiantes a également pour objectif d'essayer de diminuer le risque de douleur chronique post-chirurgicale (qui est globalement de l'ordre de 20 %, tous types de chirurgie confondus).

Les associations qui ont montré leur intérêt sont les suivantes :

- opioïdes et paracétamol (additif) ;
- paracétamol et AINS (additif) ;
- opioïdes et AINS (synergique ou supra additif) ;
- opioïdes et antagonistes NMDA (synergique ou supra additif).

À l'inverse, l'association opioïde et nefopam semble infra additive.

Dans les pratiques actuelles, deux antalgiques non opioïdes (dont un AINS) sont à la base de la prise en charge post-opératoire +/- opioïde fort +/- anesthésie locorégionale +/- kétamine.

B. Médicaments des douleurs neuropathiques

B Par voie générale, il s'agit surtout de certains antiépileptiques et antidépresseurs. La prescription de ces médicaments répond à un certain nombre de règles dont le respect a souvent plus d'influence sur le résultat que le choix de la molécule elle-même. Il faut systématiquement :

- expliquer la nature du traitement (antidépresseur, antiépileptique), et son efficacité souvent incomplète ;
- informer du délai d'action des traitements ;
- débiter à très faible dose ;
- augmenter très progressivement (*start slow, go slow*, surtout chez la personne âgée) ;
- prévenir des effets secondaires et dire comment réagir ;
- ne pas changer de molécule avant d'avoir administré la précédente à la posologie maximale tolérée pendant suffisamment longtemps (au moins 4 à 6 semaines).

Les effets secondaires et précautions d'emploi des molécules citées sont étudiés ailleurs dans l'ouvrage (par exemple, dans le chapitre 15 pour les antiépileptiques). Un certain nombre de ces médicaments sont prescrits hors AMM.

1. Antiépileptiques

De très nombreux antiépileptiques sont utilisés pour lutter contre les douleurs neuropathiques. Les recommandations 2020 sont de prescrire en première intention la gabapentine (Neurontin®, qui a l'AMM dans les douleurs neuropathiques périphériques), à la dose de 1 200 à 3 600 mg/j. La prégabaline (Lyrica®) est proposée en seconde intention, même si sa tolérance est souvent meilleure. La posologie efficace se situe généralement entre 300 et 400 mg/j, mais elle peut être montée à 600 mg/j. Ces doses doivent être significativement diminuées chez la personne âgée. La carbamazépine (Tégrétol®, ou Trileptal® : oxcarbamazépine) reste le traitement de première intention dans les cas de névralgies faciales – en

étant attentif aux effets digestifs et aux vertiges fréquents chez les personnes âgées, et au risque d'hyponatrémie. En seconde intention, les autres antiépileptiques peuvent être essayés : gabapentine (Neurontin®); lamotrigine (Lamictal®), qui peut par ailleurs avoir un intérêt en cas de douleurs neuropathiques centrales hors AMM, valproate de sodium (Dépakine®).

2. Antidépresseurs

Les recommandations actuelles sont de prescrire en première intention les tricycliques (amitriptyline (Laroxyl®) surtout, clomipramine (Anafranil®), imipramine (Tofranil®). Cette classe thérapeutique reste la référence en termes d'efficacité sur les douleurs neuropathiques. L'amitriptyline peut être utilisée à faibles doses (5 à 15 mg/j) en cas de douleurs neuropathiques ou de douleurs dysfonctionnelles, avec un effet intéressant sur le sommeil, mais alors sans effet antidépresseur. Toutefois, la survenue très fréquente d'effets secondaires importants amène souvent à proposer en première intention, surtout s'il existe un état dépressif caractérisé associé, des antidépresseurs non tricycliques, inhibiteurs de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline, comme la duloxétine (Cymbalta®) ou la venlafaxine (Effexor®). Si certains patients sont bien soulagés par de faibles posologies, leur échec ne pourra être affirmé qu'en cas d'inefficacité aux posologies maximales, 75 à 150 mg/j pour les tricycliques, et 90 voire 120 mg/j pour la duloxétine, 150 voire 225 mg/j pour la venlafaxine, administrés pendant plusieurs semaines.

II. Traitements non médicamenteux

A. Techniques neurochirurgicales

❖ Les différents traitements neurochirurgicaux de la douleur relèvent d'un avis pluridisciplinaire autour d'un neurochirurgien dans le cadre d'une équipe spécialisée dans la prise en charge des patients douloureux chroniques, après avis psychologique ou psychiatrique et RCP. Dans ce cadre peuvent être décidées surtout des techniques de neurostimulation implantée : stimulation médullaire (qui a fait l'objet de recommandations de la HAS en 2014, notamment en cas de lombo-radiculalgies sur rachis opéré, de SDRC rebelle, d'artériopathie oblitérante des membres inférieurs); stimulation corticale (en cas de douleurs réfractaires : surtout névralgies faciales rebelles, échecs de la stimulation médullaire, douleurs post-AVC, douleurs du blessé médullaire...); stimulation nerveuse périphérique (par exemple du nerf grand occipital en cas de céphalées occipitales rebelles). Il existe par ailleurs des techniques de thermocoagulation ou de compression par ballonnet dans les névralgies du trijumeau résistantes au traitement médicamenteux bien conduit, voire la possibilité de discuter de radiochirurgie stéréotaxique.

Les techniques d'interruption des voies de la nociception sont de moins en moins pratiquées. Il s'agit surtout désormais de la DREZotomie (DREZ pour *dorsal root entry zone*), en cas de lésions douloureuses faisant suite aux lésions du plexus brachial.

B. Neurostimulation cutanée (TENS pour *transcutaneous electrical nerve stimulation*)

Il s'agit d'une technique simple, portable, que le patient peut utiliser seul après un temps d'éducation thérapeutique (ETP). Peu onéreuse, elle est prise en charge par la Sécurité sociale, sous réserve d'un temps d'ETP et d'une prescription par une structure douleur. En 2009, la

HAS en a précisé les indications, pour les patients souffrant de douleurs chroniques répondant aux conditions suivantes : insuffisance et/ou inadéquation des traitements médicamenteux ; présence d'un nombre suffisant de fibres myélinisées à stimuler, et patient répondeur à un essai préalable, patient motivé et ayant une bonne capacité d'observance du traitement. Les douleurs neuropathiques en constituent l'indication de choix, surtout lorsqu'elles sont localisées. Il existe deux programmes principaux : le programme dit « *gate control* », lors duquel un générateur stimule en basse intensité et haute fréquence (70 Hz) des électrodes placées sur la peau, que ce soit sur le site même de la douleur ou sur le trajet tronculaire ou radiculaire. Ce dispositif peut être proposé par exemple lors de séances de kinésithérapie mais également sur prescription d'une structure de lutte contre la douleur, avec programme d'éducation thérapeutique obligatoire, pour en améliorer la compréhension et l'efficacité. Un boîtier portatif est alors à la disposition du patient qui pourra l'utiliser de manière autonome. Le second programme, appelé « stimulation endorphinique », ou « *acupuncture-like* », consiste en une stimulation à haute intensité et basse fréquence (1 Hz), avec souvent un effet intéressant sur le sommeil et un post-effet (persistance de l'efficacité après arrêt de la stimulation) qui peut être de plusieurs heures.

C. La stimulation magnétique transcrânienne répétitive (rTMS)

La rTMS est actuellement en plein essor au sein des structures de prise en charge de la douleur chronique. C'est une méthode non invasive, ambulatoire, consistant à stimuler le cortex cérébral par des impulsions magnétiques envoyées à travers le crâne au moyen d'une bobine générant un champ magnétique. Diverses aires corticales peuvent être stimulées, plus facilement repérées à l'aide de la neuronavigation (ciblage de la stimulation grâce à une IRM cérébrale préalable).

Dans le cadre des douleurs chroniques, la rTMS a principalement deux indications :

- elle peut être utilisée comme un test prédictif en vue d'une future stimulation corticale devant une douleur neuropathique centrale réfractaire ;
- elle peut être proposée comme thérapeutique en elle-même dans des tableaux de douleurs neuropathiques, de douleurs dysfonctionnelles (fibromyalgie, glossodynie), de migraines et céphalées chroniques.

Différents schémas thérapeutiques peuvent alors être proposés, consistant en des séances itératives, intégrées dans le cadre d'une prise en charge pluridisciplinaire.

Le patient bénéficie généralement d'abord de 5 séances pendant 5 jours consécutifs, puis de séances plus espacées, jusqu'à 10–15 séances après lesquelles une évaluation de l'efficacité et de la tolérance du traitement sera réalisée.

La possibilité d'utilisation d'une stimulation non active (*sham*) permet la réalisation d'études randomisées contrôlées en double aveugle. Les méta-analyses retrouvent globalement une efficacité significative de la rTMS à haute fréquence (> 5 Hz), avec un effet antalgique de plus de 30 % observé chez 50 à 60 % des patients (pour 30 % des patients, l'effet antalgique dépasse 50 %).



Plus récemment, la TDCS (*transcranial direct current stimulation*) a obtenu des résultats intéressants dans les mêmes indications, avec l'avantage d'un coût relativement bas (2 000 à 5 000 euros l'appareil), et la possibilité que le patient effectue lui-même la stimulation, après éducation thérapeutique).

D. Prise en charge psychiatrique/psychologique et/ou psychocorporelle

B Très souvent, en situation de douleur chronique, une évaluation et un suivi psychiatrique et/ou psychologique sont nécessaires, dans le cadre de la prise en charge pluridisciplinaire. Le « psy » ne doit pas être dissocié des autres professionnels mais travailler avec eux en collaboration étroite. La proposition faite aux patients ne doit pas être « d'aller voir » un psychologue ou un psychiatre, mais d'associer un psychologue ou un psychiatre à une prise en charge globale.

On distingue schématiquement :

- les thérapies à médiation corporelle (ou psychocorporelles), qui sont toujours utiles, rarement suffisantes, et ont notamment pour but d'apprendre au patient à utiliser, en auto-pratique, une technique permettant une meilleure gestion du stress et des troubles du sommeil associés : hypnose, relaxation, méditation en pleine conscience ;
- les psychothérapies, qui ne seront possibles que chez un patient motivé et capable de verbalisation et d'introspection, avec des inspirations très diverses : thérapies cognitivo-comportementales (TCC, qui font l'objet de recommandations en France et dans les pays anglo-saxons), thérapies brèves et systémiques, voire thérapies d'inspiration analytique. Le plus important est ici la qualité de l'alliance avec le praticien, et l'aptitude du patient à s'inscrire dans la durée dans une dynamique de changement, notamment vis-à-vis de ses croyances et comportements douloureux.

E. Thérapies physiques et rééducatives

On peut associer :

- des thérapies physiques de traitement de la douleur, toujours utiles, jamais suffisantes. Il s'agit surtout : de massages, de la balnéothérapie, de la kinésithérapie, de la physiothérapie par le froid (utile dans les céphalées, migraineuses ou non, et les arthrites notamment, ou le chaud, en cas de contractures musculaires) ;
- des orthèses, qui peuvent être utiles en cas de douleurs associées de l'appareil locomoteur : corset de maintien lombaire en cas de lombalgie (avec éducation thérapeutique au bon usage), canne de décharge en cas de poussée d'arthrose, orthèses des doigts ou du pouce en cas d'arthrose digitale ou du pouce (rhizarthrose) ;
- l'exercice physique régulier et progressif, en endurance (marche, vélo, piscine), est recommandé, à hauteur de 2 à 3 heures par semaine, en plusieurs séances de 20 à 45 minutes, en cas de douleurs chroniques non cancéreuses type lombalgie commune ou fibromyalgie (niveau de preuve I, niveau de recommandation A). Dans ces pathologies, un programme de reconditionnement à l'effort et de dosage de l'effort est le plus souvent nécessaire pour diminuer le risque de rechute ultérieure ;
- les techniques de médecine manuelle ou d'ostéopathie, qui doivent être pratiquées sous contrôle médical, peuvent être utiles.

F. Thérapies complémentaires (TC)

C De nombreuses approches moins conventionnelles peuvent avoir leur place dans les soins proposés à un patient douloureux, à condition d'être associées à la prise en charge recommandée. Elles seront d'autant plus intéressantes que le patient en sera demandeur (ou qu'il exprime des réserves ou un refus de thérapeutiques conventionnelles), et que le praticien aura été correctement formé, si possible par une formation universitaire diplômante (comme c'est le cas en acupuncture, hypnose, thérapie manuelle) :

- l'acupuncture et l'électro-acupuncture surtout, notamment en cas d'anxiété et/ou de troubles du sommeil associés ;
- la méditation en pleine conscience (*mindfulness*) a fait l'objet de nombreuses études randomisées contrôlées dans la douleur neuropathique, et est désormais recommandée en deuxième ligne dans cette indication ;
- la sophrologie, et la relaxation, l'hypnose, le toucher massage... Il n'est pas question d'en discuter ici la pertinence scientifique. La pratique clinique confirme la place de ces traitements chez certains patients. L'absence d'effets secondaires de la plupart de ces approches peut les rendre intéressantes et en faire des alternatives à des techniques invasives dont il faut parfois craindre des conséquences iatrogènes. Rappelons l'importance de l'effet placebo dans la douleur, de la qualité de la relation patient-thérapeute et de la qualité d'écoute du praticien, utiles dans ce contexte. Des rapports Inserm de qualité sur ces thérapeutiques, leurs indications, leur utilité et leurs risques sont disponibles sur le site de l'Inserm.

G. Prise en charge socioprofessionnelle

B L'un des objectifs majeurs de la prise en charge du patient douloureux chronique non cancéreux (et souvent un critère de jugement de essais thérapeutiques dans cette population) est de promouvoir le retour et le maintien des activités sociales et du travail. Une aide et un accompagnement dans les démarches administratives sont souvent nécessaires. On peut recourir :

- à la MDPH pour une reconnaissance en qualité de travailleur handicapé (RQTH), favorisant le retour à l'emploi ;
- avec le concours du médecin du travail, voire du médecin conseil de la CPAM, à des adaptations de poste de travail : adaptations quantitatives : temps partiel thérapeutique, après un arrêt de travail ; adaptations qualitatives du poste, proposées avec médecin du travail : siège ergonomique, horaires adaptés, télétravail, changement de poste de travail (par exemple pour une aide-soignante passant du soin à un accueil de consultations) ;
- à la formation professionnelle de l'adulte ;
- le plus rarement possible, et sans céder aux demandes parfois abusives du patient et/ou de son entourage, il faudra se résoudre, notamment chez le patient dont l'âge est supérieur à 55 ans, et dont les chances de retour au travail sont faibles, à la mise en invalidité catégorie 1 ou 2 chez les salariés du privé (cette mesure ne concerne pas les fonctionnaires, dont les conditions de retour et maintien au travail professionnel sont décidées par un comité médical).

Pour en savoir plus

Recommandations françaises 2020 de prise en charge des douleurs neuropathiques

C Des recommandations françaises sur la prise en charge des douleurs neuropathiques, reposant sur une revue systématique de l'efficacité des traitements médicamenteux, des techniques de neurostimulation non invasive (particulièrement les électrostimulations transcutanées ou TENS, et la stimulation répétitive magnétique transcrânienne ou rTMS), et invasives (techniques de neurostimulation chirurgicale), ont été publiées en 2019.

D'autres traitements, dont l'efficacité et le niveau de preuve sont moins bien connus dans cette indication, ont été étudiés, particulièrement les psychothérapies et/ou thérapeutiques à médiation corporelle, l'acupuncture, et toutes les autres thérapies ayant fait l'objet de publications pour la douleur neuropathique périphérique ou centrale. La stratégie thérapeutique est déclinée ainsi :

- recommandation d'utilisation et une proposition faible à forte en première ligne pour la duloxétine, la gabapentine et les antidépresseurs tricycliques et, en ce qui concerne la douleur neuropathique périphérique, pour la lidocaïne topique et la stimulation électrique transcutanée des nerfs ;

- faible recommandation d'utilisation et proposition en deuxième ligne pour la prégabaline, la venlafaxine, le tramadol, la thérapie combinée et, en ce qui concerne la douleur neuropathique périphérique, pour la capsaïcine en patchs à haute concentration de toxine botulique A ;
- faible recommandation d'utilisation et proposition en troisième ligne pour les opioïdes forts, la rTMS à haute fréquence du cortex moteur et la stimulation de la moelle épinière. La radiofréquence pulsée est recommandée pour la radiculopathie douloureuse chronique, et la psychothérapie (thérapie cognitivo-comportementale et pleine conscience) est recommandée comme thérapie de deuxième ligne. Des recommandations spécifiques pour les enfants ou les personnes âgées/fragiles sont également proposées.

Points clés

- La douleur aiguë est une urgence thérapeutique, qui peut nécessiter, en cas de douleurs d'intensité élevée, un traitement opioïde fort.
- La douleur chronique doit faire l'objet d'une prise en charge pluridisciplinaire adaptée.
- Le contexte psychologique doit toujours être abordé en cas de douleurs chroniques.
- Les douleurs nociceptives peuvent être traitées par les antalgiques de paliers 1, 2, 3.
- En cas de traitement opioïde, surtout de palier 3 :
 - une titration est nécessaire à l'instauration ;
 - la prescription d'interdoses (ou doses de secours) doit être systématique ;
 - la dose minimale efficace doit être recherchée ;
 - un changement (rotation) des opioïdes est parfois nécessaire ;
 - la prescription répond à des règles particulières, et les laxatifs sont systématiques.
- L'abord médical des douleurs neuropathiques repose sur certains antidépresseurs et antiépileptiques, et en cas de douleurs localisées, sur les patchs de lidocaïne (avec AMM seulement pour les algies post-zostériennes) ou de capsaïcine.
- De nombreuses interventions non médicamenteuses peuvent être utiles, et particulièrement les TENS et les approches psychocorporelles.
- Les situations les plus complexes doivent être référées à des équipes pluriprofessionnelles (HAS, 2008), notamment pour un sevrage en médicaments responsables d'effets délétères dans les douleurs chroniques non cancéreuses : dépendance voire addiction (opioïdes, benzodiazépines) ; hyperalgésie induite par les opioïdes.

Item 151 – Méningites, méningoencéphalites, abcès cérébral chez l'adulte et l'enfant

- I. Pour comprendre
- II. Symptomatologie clinique
- III. Examens complémentaires
- IV. Diagnostic étiologique
- V. Prise en charge thérapeutique

Objectifs pédagogiques

- Connaître l'épidémiologie des méningites et encéphalites chez l'adulte et l'enfant.
- Diagnostiquer un *purpura fulminans* (cf item 332), une méningite, une méningoencéphalite.
- Connaître les principaux agents infectieux responsables de méningites, de méningoencéphalites, d'abcès cérébraux.
- Connaître la conduite à tenir dont le traitement en urgence face à un *purpura fulminans*, une suspicion de méningite ou de méningoencéphalite, au domicile, au cabinet médical et aux urgences hospitalières.
- Hiérarchiser les examens complémentaires en cas de suspicion de méningite, de méningoencéphalite.
- Interpréter le résultat d'un examen du liquide céphalorachidien.
- Connaître le traitement de première intention d'une méningite communautaire présumée bactérienne.
- Connaître les recommandations de la prophylaxie des infections à méningocoque dans l'entourage d'un cas de méningite à méningocoque.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Méningites et méningo-encéphalites infectieuses chez l'adulte et en pédiatrie, abcès cérébral	
A	Définition	Méningites et méningo-encéphalites infectieuses chez le nouveau-né et le nourrisson	
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter cliniquement un syndrome méningé fébrile et connaître les particularités sémiologiques en fonction du terrain (enfant, personne âgée)	
A	Diagnostic positif	Savoir identifier les éléments d'un syndrome encéphalitique et savoir évoquer une méningo-encéphalite herpétique	Savoir suspecter cliniquement une méningo-encéphalite

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Diagnostic positif	Connaître les caractéristiques cliniques détaillées des différentes étiologies infectieuses des méningites purulentes chez l'enfant et l'adulte	
B	Diagnostic positif	Savoir suspecter cliniquement un abcès cérébral	
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les éléments de physiopathologie des méningites, des méningo-encéphalites et des abcès cérébraux	
A	Étiologies	Connaître les principales étiologies et l'épidémiologie bactériennes et virales des méningites en fonction de l'analyse cytochimique du LCS et de l'âge du patient	
A	Étiologies	Connaître les principales étiologies et l'épidémiologie infectieuses des méningo-encéphalites	
B	Étiologies	Savoir citer les principales étiologies infectieuses des abcès cérébraux	
A	Examens complémentaires	Indication d'une ponction lombaire	Complications, contre-indications
A	Examens complémentaires	Indication et objectifs des examens d'imagerie devant une suspicion de méningite, d'une encéphalite ou d'un abcès	
A	Identifier une urgence	Connaître les signes cliniques de gravité d'une méningite	
A	Identifier une urgence	Savoir identifier un <i>purpura fulminans</i>	
A	Prise en charge	Connaître la prise en charge thérapeutique d'un <i>purpura fulminans</i>	
A	Prise en charge	Connaître la prise en charge immédiate en cas de suspicion de méningite	
A	Prise en charge	Connaître les indications et les modalités de l'antibiothérapie probabiliste devant une méningite présumée bactérienne	
B	Prise en charge	Connaître la prise en charge thérapeutique des méningites infectieuses non purulentes	
B	Prise en charge	Connaître la conduite à tenir immédiate en cas de suspicion de méningo-encéphalite herpétique	Connaître la conduite à tenir immédiate en cas de méningo-encéphalite, indication de l'aciclovir
A	Suivi et/ou Pronostic	Connaître les mesures générales à prendre pour la personne atteinte et son entourage en cas d'infection invasive à méningocoque	Notification et déclaration obligatoires, précautions complémentaires Goutelettes

I. Pour comprendre

- **B** Les méninges sont constituées de trois membranes enveloppant l'encéphale et la moelle spinale, qui sont, de dehors en dedans :
 - la dure-mère : couche superficielle résistante accolée à l'os ;
 - l'arachnoïde : couche moyenne ;
 - la pie-mère : couche interne recouvrant directement le cerveau.
- La dure-mère constitue la pachyméninge ; l'arachnoïde et la pie-mère forment la leptoméninge.
- L'espace sous-arachnoïdien (situé entre l'arachnoïde et la pie-mère) contient le liquide cérébrospinal (LCS).
- **A** Le terme de méningite désigne l'inflammation des enveloppes méningées. En cas d'atteinte associée du parenchyme cérébral, on parle de méningo-encéphalite.
- **B** La majorité des méningites et méningo-encéphalites aiguës sont infectieuses par contamination du LCS par un agent infectieux (le plus souvent une bactérie ou un virus). La contamination peut se faire par voie hématogène (le plus fréquemment), par contiguïté à partir des cavités ORL, ou plus rarement par inoculation directe (traumatisme, chirurgie). L'atteinte encéphalique résulte d'une multiplication de l'agent pathogène ou plus souvent d'une réaction inflammatoire.
- Les abcès cérébraux sont rares (incidence de 1/100 000/an). Ils sont constitués d'une cavité purulente au sein du parenchyme cérébral entourée d'une importante zone d'œdème, réalisant un processus expansif. Il existe une phase d'encéphalite pré-suppurative caractérisée par un centre nécrotique avec réaction inflammatoire et présence de germe, entouré d'un œdème, suivie du stade d'abcès avec formation d'une capsule de gliose.
- Les localisations préférentielles par ordre de fréquence sont le lobe frontal (un tiers des cas), le lobe temporal (un quart des cas), et le lobe pariétal (un cinquième des cas).
- La porte d'entrée se fait le plus souvent à partir d'un foyer de contiguïté (infection ORL, ostéite crânienne, thrombose veineuse cérébrale, rarement méningite purulente), par voie hématogène (à partir d'un foyer dentaire, pulmonaire ou cardiaque), ou plus rarement dans les suites d'un traumatisme crânien avec brèche méningée ou d'une neurochirurgie.

II. Symptomatologie clinique

A. Syndrome méningé

- **A** Un syndrome méningé est défini comme une symptomatologie en rapport avec une irritation des enveloppes méningées (arachnoïde et pie-mère), quelle qu'en soit l'origine. Il se caractérise par l'association inconstante de la triade céphalées, vomissements et raideur méningée.

1. Céphalées

- Quasi constantes et précoces.
- Intenses, diffuses, continues avec paroxysmes possibles, mal soulagées par les antalgiques habituels.
- Exagérées par différents stimuli : mouvements de la tête, examen physique du patient, exposition à la lumière (photophobie) ou au bruit (phonophobie).

2. Vomissements

- Inconstants mais en général précoces.
- Spontanés, en jet, survenant sans effort.
- Pouvant être favorisés par les changements de position.

3. Raideur méningée

- Secondaire à une contracture des muscles paravertébraux en rapport avec la douleur provoquée par une irritation des méninges.
- Peut conduire à une attitude particulière du patient « en chien de fusil » : couché sur le côté, dos tourné à la lumière, tête en hyperextension vers l'arrière, membres semi-fléchis.
- Touche particulièrement la nuque :
 - la flexion de la tête par l'examineur entraîne une résistance invincible et douloureuse de la nuque ;
 - les manœuvres de rotation et de latéralité de la tête sont conservées mais augmentent la céphalée.
- Peut être mise en évidence à l'examen du patient couché sur le dos par :
 - *le signe de Brudzinski* : flexion involontaire des membres inférieurs (cuisses sur le bassin et jambes sur les cuisses) à la flexion forcée antérieure de la nuque ;
 - *le signe de Kernig* : impossibilité de s'asseoir sans fléchir les genoux et résistance douloureuse à l'extension complète de la jambe lorsque la cuisse est fléchie.

4. Autres signes accompagnateurs possibles

- Hyperesthésie cutanée diffuse.
- Réflexes tendineux vifs.

438

Diagnostics à évoquer devant un syndrome méningé

- Méningites et méningo-encéphalites.
- Hémorragie méningée.
- Méningisme (symptômes évocateurs de méningite sans atteinte inflammatoire des méninges).

B. Syndrome encéphalitique

Il correspond aux manifestations cliniques en lien avec l'inflammation de l'encéphale et peut être présent de manière isolée (encéphalite) ou, le plus souvent, associé au syndrome méningé (méningo-encéphalite). Il peut comporter :

- troubles de la conscience de degré variable (de la simple somnolence au coma profond) ;
- syndrome confusionnel et troubles comportementaux ;
- signes de focalisation : déficit moteur (mono- ou hémiplégie), paralysie d'un ou plusieurs nerfs crâniens, aphasie, mouvements anormaux (tremblement, myoclonies) ;

- crises épileptiques focales (sans ou avec troubles de la conscience) et généralisées, pouvant aller jusqu'à l'état de mal;
- troubles neurovégétatifs : irrégularité du pouls, de la pression artérielle et de la température, en faveur d'une souffrance du tronc cérébral.

La présence d'un syndrome encéphalitique impose la réalisation d'une **imagerie cérébrale en urgence** avant réalisation de la ponction lombaire.

C. Syndrome infectieux

Il associe de façon variable :

- fièvre, dont l'intensité varie en fonction du germe responsable, parfois associée à des frissons, sueurs et myalgies;
- signes d'une infection associée : pneumopathie, foyer ORL (otite, sinusite, mastoïdite, rhinopharyngite, angine), infection urinaire, atteinte digestive (diarrhées), éruption cutanée, atteinte cardiaque (endocardite, myocardite);
- un **purpura** vasculaire doit faire évoquer une méningite à méningocoque et représente une **urgence** vitale. Le tableau gravissime de *purpura fulminans* lié à une septicémie à méningocoque associe un purpura extensif ulcéro-nécrotique (purpura vasculaire dont les éléments s'étendent rapidement avec au moins un élément nécrotique ou ecchymotique supérieur à 3 mm de diamètre), un choc septique, une coagulation intravasculaire disséminée, et des hémorragies viscérales (par exemple, surrénalienne).

D. Signes cliniques de gravité

L'identification des critères cliniques de gravité est impérative.

Critères cliniques de gravité

- Purpura extensif.
- Signes encéphalitiques.
- Critères de gravité hémodynamiques (sepsis grave, choc septique).

E. Suspecter cliniquement un abcès cérébral

B Un abcès cérébral doit être suspecté devant un tableau subaigu s'installant sur 1 à 2 semaines associant à divers degrés un syndrome d'hypertension intracrânienne, une atteinte neurologique focale dépendant de la localisation, de la taille et du nombre de lésions (hémiparésie, troubles sensitifs, aphasie, hémianopsie latérale homonyme, troubles neurocognitifs en particulier sous-cortico-frontaux), et des crises épileptiques focales ou généralisées. La fièvre est inconstante (50 % des cas), de même que l'altération de l'état général.

Parfois le tableau clinique est plus progressif, réalisant un syndrome tumoral isolé évoluant en tache d'huile, ou au contraire d'installation brutale.

F. Particularités sémiologiques des méningites et méningo-encéphalites infectieuses chez le nourrisson et le sujet âgé

1. Chez le nourrisson

A Tableau diagnostique clinique plus difficile. Il doit être évoqué devant un enfant geignard, présentant des cris à la mobilisation (hyperesthésie cutanée), des modifications du comportement, une somnolence inhabituelle entrecoupée de périodes d'agitation, un refus répété du biberon, des convulsions fébriles même brèves et apparemment isolées. Une hypotonie axiale remplace souvent la raideur de nuque. Une tension anormale de la fontanelle peut être retrouvée.

2. Chez le sujet âgé

Les signes cliniques peuvent être plus frustes, avec un syndrome infectieux souvent au second plan. Les troubles du comportement et signes focaux peuvent dominer le tableau.

Dans le cas des méningites bactériennes de l'adulte, 95 % des patients présentent au moins deux des signes suivants : céphalées, fièvre, raideur de nuque, altération de la vigilance. Le diagnostic est plus difficile aux âges extrêmes.

III. Examens complémentaires

A. Ponction lombaire

La ponction lombaire (PL) est l'examen clé permettant d'affirmer le diagnostic de méningite.

1. Conditions de réalisation

- La PL doit être réalisée en urgence avant instauration d'une antibiothérapie dans la très grande majorité des cas.
- Certaines situations imposent la réalisation préalable d'une imagerie cérébrale en extrême urgence de façon à ne pas retarder la PL :
 - signes de focalisation neurologique ou d'hypertension intracrânienne;
 - troubles de la conscience avec un score de Glasgow ≤ 11 ;
 - crises épileptiques focales ou généralisées après l'âge de 5 ans;
 - crises épileptiques hémicorporelles avant l'âge de 5 ans.
- La réalisation de la ponction lombaire doit être précédée d'un bilan biologique :
 - bilan d'hémostase : contre-indication habituelle en cas de TP < 50 % ou TCA ratio $> 1,5$;
 - numération plaquettaire : contre-indication habituelle en cas de plaquettes $< 50\,000/\text{mm}^3$.
- L'antibiothérapie probabiliste doit être commencée avant réalisation de la PL dans les cas suivants :

- *purpura fulminans* (le traitement doit être instauré au domicile du patient);
- prise en charge hospitalière ne pouvant pas être réalisée dans les 60 minutes, notamment si la réalisation d'une imagerie risque de retarder la mise en place d'une antibiothérapie.

Contre-indication à la ponction lombaire

- Anomalie de l'hémostase (spontanée ou induite par anticoagulants) ou thrombopénie. Attention aux anticoagulants oraux directs pour lesquels certains tests d'hémostase peuvent être pris à défaut.
- Signes cliniques d'engagement cérébral (mydriase unilatérale, hoquet, mouvements d'enroulement, troubles ventilatoires) ou radiologiques, effet de masse à l'imagerie cérébrale notamment en cas d'abcès volumineux.
- Instabilité hémodynamique.

2. Technique et analyses

La PL est réalisée en conditions d'asepsie stricte à l'aide d'une aiguille au niveau du cul-de-sac lombaire au niveau de l'espace intervertébral L4-L5 ou de l'espace immédiatement sus- ou sous-jacent, le malade étant en position assise, courbé en avant, ou bien couché sur le côté. Il faut privilégier l'usage d'aiguille atraumatique, afin de réduire le risque de syndrome post-PL. L'examen du liquide cébrospinal (LCS) doit comporter :

- une inspection de l'aspect macroscopique du LCS (l'aspect normal est « eau de roche »);
- une analyse cytologique (globules rouges et blancs avec identification des polynucléaires neutrophiles et des lymphocytes);
- une analyse biochimique (protéiorachie, glycorachie, chlorurorachie, lactates);
- une analyse microbiologique (bactériologique) comportant un examen direct avec coloration de Gram, mise en culture et antibiogramme systématique en cas de culture positive;
- des tubes supplémentaires doivent être prélevés pour analyses complémentaires guidées selon le contexte clinique : PCR dans le cadre d'une méningite ou méningo-encéphalite virale (herpès virus, VZV, entérovirus) ou bactérienne (méningocoque, pneumocoque, tuberculose), PCR universelle, antigènes solubles pneumococques.

3. Limites et complications de la ponction lombaire

a. Limites

- Difficultés techniques pour réaliser la PL (scoliose, calcification du ligament inter-épineux, agitation du patient).
- PL blanche : absence d'écoulement du LCS lié à une déshydratation sévère ou une compression médullaire sus-jacente.
- PL traumatique avec LCS hémorragique.

b. Complications

- Décharge électrique dans un membre par contact avec une racine nerveuse.
- Hématome épidual rachidien avec risque de compression.

Syndrome post-PL

- Hypotension du LCS par écoulement lié à une brèche méningée.
- Se caractérise par une céphalée typiquement orthostatique (apparition dans les secondes ou minutes suivant la mise en position debout, amélioration significative voire disparition en position allongée), parfois associée à d'autres signes (vision floue, acouphènes non pulsatiles à type de sifflements, baisse d'acuité auditive, distorsion sonore, nausées et vomissements).

- Le diagnostic d'hypotension du LCS est clinique.
- L'IRM peut montrer des anomalies morphologiques en rapport avec le déplacement crânio-caudal de l'encéphale (aspect de ptose amygdalienne cérébelleuse, effacement des citernes prépondiques et chiasmatiques) et une prise de contraste diffuse et régulière des pachyméninges ([figure 23.1](#)).
- Le syndrome post-PL peut nécessiter la réalisation d'un *blood patch* épidural (injection de sang autologue dans l'espace épidural).
- Une hypotension du LCS prolongée non traitée peut se compliquer d'hématomes sous-duraux bilatéraux et de thrombose veineuse cérébrale.

Chez un patient présentant un syndrome d'hypotension du LCS post-PL, une modification de la céphalée (disparition du caractère orthostatique avec céphalée devenue permanente) et/ou l'apparition d'un autre signe neurologique doivent faire réaliser une imagerie cérébrale à la recherche d'une complication : thrombose veineuse cérébrale ou hématome sous-dural.

B. Imagerie cérébrale

Une imagerie cérébrale doit être réalisée :

- soit dans l'optique d'éliminer une contre-indication à la PL dans les situations décrites ci-dessus ;
- soit à visée étiologique en cas de signes encéphaliques : dans ce cas, l'IRM cérébrale sans et avec injection de gadolinium doit être privilégiée du fait de sa meilleure sensibilité.

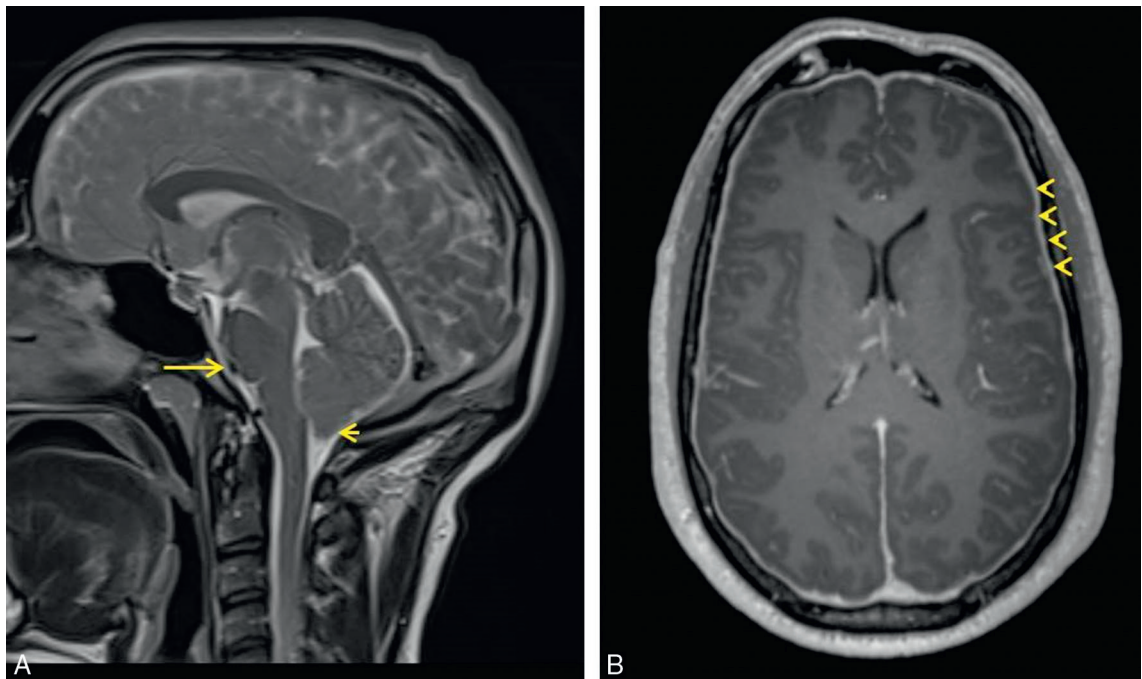


Fig. 23.1. A Patient présentant un syndrome post-PL avec hypotension du LCS.

IRM cérébrale. A. Séquence T2 (coupe sagittale). B. Séquence T1 avec gadolinium (coupe axiale).

Effacement de la citerne prépondique (flèche longue), discrète ptose de l'amygdale cérébelleuse (flèche courte), prise de contraste diffuse et régulière des pachyméninges (têtes de flèches). (Source : CEN, 2021.)

Elle peut montrer des lésions parenchymateuses en hypersignal T2 et T2-FLAIR, touchant volontiers les régions temporales et frontales, avec prise de contraste. Une méningite peut être visible sous forme d'hypersignaux diffus en séquences FLAIR au sein des sillons corticaux (figure 23.2) avec prise de contraste des leptoméniges en séquence T1 gadolinium. D'autres lésions peuvent être retrouvées en fonction du micro-organisme en cause. Néanmoins, une IRM normale n'élimine pas le diagnostic d'encéphalite ou de méningite. À défaut d'IRM, un scanner cérébral sans et avec injection de produit de contraste iodé doit être pratiqué.

- À la recherche d'un abcès cérébral en cas de situation clinique évocatrice : le scanner cérébral avec injection de produit de contraste révèle une image en cocarde au stade d'abcès encapsulé (hypodensité arrondie entourée d'une prise de contraste annulaire avec œdème péri-lésionnel et effet de masse). En IRM la lésion comporte un centre en hyposignal en séquence T1, hypersignal en séquences T2, FLAIR et diffusion (avec coefficient apparent de diffusion [ADC] abaissé, en faveur d'une nécrose), entouré d'une capsule hyperintense en T2 et iso- ou hypo-intense en T1 prenant le contraste de façon marquée après injection de gadolinium (figure 23.3). Il existe un œdème prononcé sous forme d'hypersignal T2 et FLAIR autour de la lésion.

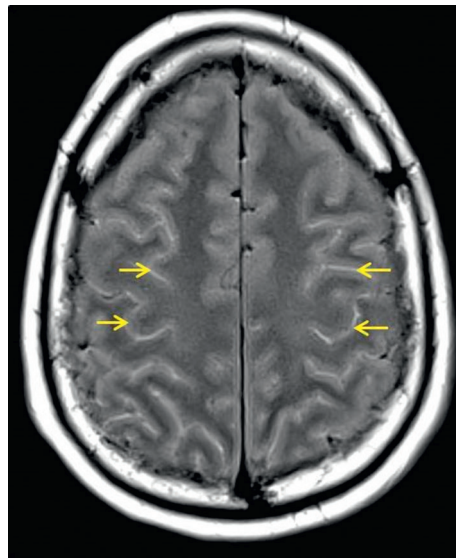


Fig. 23.2. A IRM cérébrale en séquence FLAIR montrant des hypersignaux diffus des sillons corticaux (flèches) chez un patient présentant une méningite à pneumocoque.

(Source : CEN, 2021.)

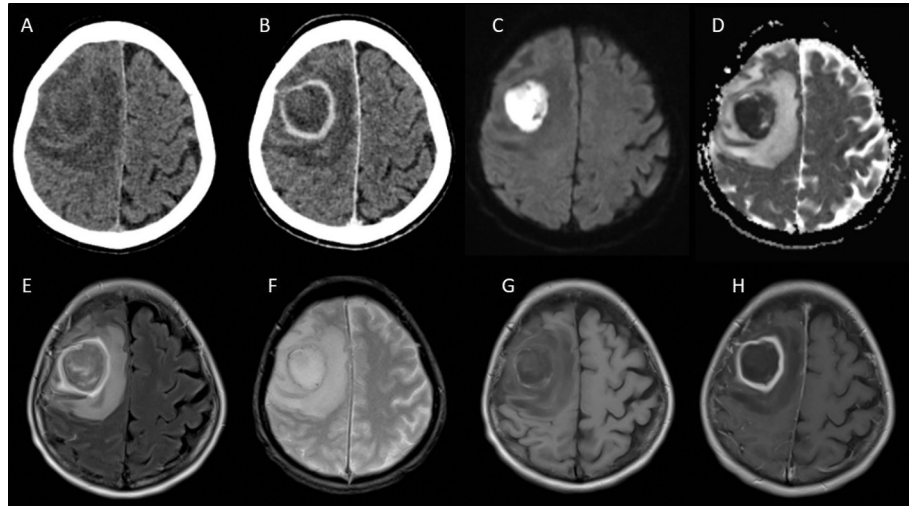


Fig. 23.3. Ⓐ Scanner cérébral sans (A) et avec (B) injection de produit de contraste et IRM cérébrale en séquences diffusion (C), cartographie ADC (D), FLAIR (E), T2 écho de gradient (G) et T1 avec gadolinium (H), révélant un abcès cérébral frontal droit.

(Source : CEN, 2021.)

Pour en savoir plus

Autres examens complémentaires

Examens biologiques

❖ Outre la PL, les examens biologiques suivants doivent être réalisés : NFS-plaquettes, CRP, TP, TCA, ionogramme sanguin, créatininémie, glycémie (concomitante à la ponction lombaire, veineuse ou, à défaut, capillaire, pour interprétation de la glycorachie), bilan hépatique, hémocultures systématiques, ECBU. La procalcitonine sanguine n'est en général pas utile. Elle peut aider à différencier une méningite bactérienne d'une méningite virale lorsque l'examen direct et la culture du LCS sont négatifs mais que l'analyse cytologique oriente vers une origine bactérienne. Dans ce cas, chez l'adulte, une valeur $\geq 0,5$ ng/ml est plutôt en faveur d'une origine bactérienne et une valeur $< 0,5$ ng/ml plutôt en faveur d'une origine virale.

Les autres examens biologiques (en particulier les sérologies) sont réalisés en fonction du contexte clinique.

Électroencéphalogramme

Il présente un intérêt en cas de suspicion d'encéphalite. Il peut mettre en évidence un tracé ralenti avec des ondes lentes, pointes ou pointes-ondes pouvant prendre un aspect pseudo-périodique ou périodique (figure 23.4). Sa normalité n'exclut pas le diagnostic d'encéphalite. Il permet également d'identifier un foyer de ralentissement focal en cas d'abcès cérébral ou un foyer épileptique.

Bilan étiologique en cas d'abcès cérébral

- Recherche d'un porte d'entrée : il peut s'agir d'un foyer loco-régional (ORL), à distance (dentaire, pneumopathie, bronchectasie, fistule pulmonaire artério-veineuse, empyème, endocardite, cardiopathie cyanogène) : hémocultures systématiques et examens d'imagerie.
- Recherche d'un immunodépresseur, en particulier VIH.
- Diagnostic étiologique par ponction-biopsie stéréotaxique neurochirurgicale à discuter systématiquement.



Fig. 23.4.  Électroencéphalogramme montrant un tracé lent avec ondes lentes périodiques diffuses en faveur d'une encéphalite.

(Source : CEN, 2021.)

IV. Diagnostic étiologique

A Le diagnostic étiologique des méningites ou méningo-encéphalites est guidé par les résultats du LCS. L'aspect macroscopique et les données de l'analyse cytologique permettent la distinction entre méningite (ou méningo-encéphalite) purulente (bactérienne) et à liquide clair (bactériennes, virales, parasitaires ou fongiques) ([tableau 23.1](#)).

A. Méningites et méningo-encéphalites bactériennes

Les causes de méningites et méningo-encéphalites bactériennes varient en fonction du terrain du patient (âge et comorbidités) ([tableau 23.2](#)).

1. Méningites à méningocoque

- Deuxième cause la plus fréquente des méningites bactériennes chez l'adulte (environ 500 cas par an), mais première cause chez le jeune (15–24 ans).
- *Neisseria meningitidis* est un diplocoque à Gram négatif, aérobic.
- Transmission par voie aérienne.
- Se rencontrent à tout âge de façon sporadique ou épidémique, avec une recrudescence hivernale.
- **B** Certains arguments cliniques peuvent orienter le diagnostic :
 - rhinopharyngite inaugurale ;
 - herpès nasolabial, arthralgies, injection conjonctivale ;
 - purpura pétéchial (membres, tronc, muqueuses) ;
 - **A** purpura extensif nécrotique (*purpura fulminans* des septicémies à méningocoque).
- LCS : le plus souvent, méningite purulente.

Tableau 23.1. A Principales causes de méningites ou méningo-encéphalites en fonction de l'aspect du LCS.

	Méningites purulentes	Méningites à liquide clair
Aspect classique du LCS	– Hypercytose > 20/mm³ et en général > 1 000/mm³ avec nette prédominance de polynucléaires neutrophiles altérés – Protéïnorachie > 1 g/l – Hypoglycorachie (≤ 40 % de la glycémie) – Lactates le plus souvent augmentés[§]	– Hypercytose entre 5 à 1 000/mm³ et en général > 100/mm³ à prédominance lymphocytaire ou panachée (lymphocytes et polynucléaires neutrophiles) – Protéïnorachie le plus souvent modérée (< 1 g/l) – Glycorachie normale ou basse selon la cause ; si glycorachie basse : penser à <i>Listeria</i> ou tuberculose
Causes	– Méningocoque* – Pneumocoque* – <i>Haemophilus influenzae</i>* – Plus rarement : <i>Listeria monocytogenes</i>, streptocoques, bacilles à Gram négatif, staphylocoque	Bactériennes : – Listériose* – Tuberculose* – Spirochètes (Lyme, syphilis, leptosirose) – Autres : brucellose, mycoplasme, rickettsiose – Méningite bactérienne débutante ou décapitée Virales : – Herpès* – Autres : entérovirus*, grippe*, rougeole, oreillons, etc. Parasitaires : – Accès pernicieux palustre – Autres : toxoplasmose, cysticercose, trypanosomiase, etc. Mycosiques : – Cryptocoque – Autres : <i>Candida</i>, <i>Aspergillus</i>

*Causes les plus fréquentes.

§Une valeur de lactates dans le LCS < 3,2 mmol/l rend peu probable le diagnostic de méningite bactérienne sans l'éliminer totalement.

(Source : CEN, 2021.)

2. Méningites à pneumocoque

- *Streptococcus pneumoniae* est un diplocoque à Gram positif, encapsulé.
- Première cause de méningite bactérienne chez l'adulte (environ 700 cas/an) associée au pronostic le plus grave.
- Recrudescence hivernale.
- Peut survenir sur un terrain particulier :
 - sujet âgé ;
 - pathologie chronique sous-jacente : diabète, éthylisme chronique, myélome ;
 - immunodépression ;
 - splénectomie.
- Peut résulter de :
 - brèche ostéo-méningée post-traumatique (parfois ancienne) ;
 - foyer infectieux de voisinage : pneumopathie, foyer ORL (sinusite, otite suppurée, mastoïdite).
- **B** Une rhinorrhée ou des signes d'infection des voies aériennes peuvent accompagner le tableau clinique.
- **A** LCS : le plus souvent, méningite purulente.

Tableau 23.2. A Causes des méningites ou méningo-encéphalites bactériennes en fonction de l'âge et du terrain.

Terrain	Causes principales
Nouveau-né < 3 mois	<i>Streptococcus agalactiae</i> (groupe B) <i>Escherichia coli</i> et autre entérobactéries <i>Neisseria meningitidis</i> <i>Listeria monocytogenes</i>
Enfant de 1 à 5 ans	<i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Neisseria meningitidis</i> <i>Haemophilus influenzae</i> (si non vacciné)
Enfant > 5 ans, adolescent et adulte jeune < 24 ans	<i>Neisseria meningitidis</i> <i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Haemophilus influenzae</i> (si non vacciné)
Adulte ≥ 24 ans	<i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Neisseria meningitidis</i> <i>Listeria monocytogenes</i>
Immunodépression	Micro-organismes habituels <i>Mycobacterium tuberculosis</i> Mycobactéries atypiques <i>Cryptocoque</i> <i>Nocardia</i> <i>Aspergillus</i>
Splénectomie	<i>Streptococcus pneumoniae</i>
Neurochirurgie, valve de dérivation ventriculaire	<i>Staphylococcus aureus</i> et <i>épidermidis</i>
Brèche ostéo-méningée post-traumatique	<i>Streptococcus pneumoniae</i>

(Source : CEN, 2021.)

3. Méningites à *Haemophilus influenzae*

- *Haemophilus influenzae* est un bacille à Gram négatif intra- et extracellulaire.
- Première cause de méningite bactérienne chez le nourrisson et l'enfant de moins de 6 ans non vacciné.
- B Peut s'accompagner d'une otite, épiglottite, arthrite ou pneumopathie.
- A LCS : le plus souvent, méningite purulente mais, parfois, une formule panachée peut être retrouvée.

4. Méningites et méningo-encéphalites à *Listeria monocytogenes*

- *Listeria monocytogenes* est un bacille à Gram positif intracellulaire facultatif.
- Transmission par voie digestive (notamment par consommation de produits laitiers crus).
- Une listériose neuroméningée est possible à tout âge mais doit être particulièrement évoquée dans certaines situations :
 - sujet âgé ;
 - grossesse ;
 - maladies chroniques : diabète, alcoolisme, cancer, cirrhose ;
 - immunodépression : corticothérapie, chimiothérapie, greffe.
- B Tableau clinique caractérisé par :
 - début progressif avec phase prodromale sur quelques jours associant fatigue, douleurs abdominales, nausées, vomissements, céphalées ;

- syndrome méningé parfois fruste, avec fièvre inconstante ;
- tableau de rhombencéphalite par atteinte du tronc cérébral pouvant associer atteinte des nerfs crâniens (paralysie oculomotrice, paralysie faciale, troubles de la déglutition), syndrome cérébelleux, atteinte des voies longues, troubles de la vigilance, atteinte cardiorespiratoire.
- **A** LCS : typiquement clair avec pléiocytose à prédominance lymphocytaire ou formule panachée, hyperprotéinorachie modérée, hypoglycorachie ou normoglycorachie ; plus rarement, aspect purulent.

5. Méningites et méningo-encéphalites tuberculeuses

- La tuberculose neuroméningée peut survenir lors de la dissémination faisant suite à une primo-infection tuberculeuse ou à distance de celle-ci à partir d'une autre localisation.
- Diagnostic difficile, souvent retardé.
- Doit être évoqué notamment si :
 - sujet originaire d'une zone d'endémie ;
 - absence de vaccination par le BCG ;
 - immunodépression ;
 - notion de contagé ;
 - tuberculose-maladie autre associée (pulmonaire ou extrapulmonaire...).
- **B** Tableau clinique :
 - début progressif sur plusieurs jours ou semaines associant fièvre modérée, sueurs, altération de l'état général avec anorexie et amaigrissement, céphalées progressives, troubles psychiques (irritabilité, insomnie, troubles cognitifs) ;
 - signes méningés souvent au second plan ;
 - méningite basilaire (atteinte des méninges de la base du cerveau) souvent rencontrée et associant :
 - atteinte des nerfs crâniens : paralysie oculomotrice, paralysie faciale ;
 - troubles neurovégétatifs : anomalies du rythme respiratoire, irrégularité du pouls et de la pression artérielle ;
 - troubles de la vigilance ;
 - signes de focalisation par atteinte d'autres structures du système nerveux central possibles : arachnoïdite, épidurite, infarctus localisé, hydrocéphalie.
- **A** LCS : typiquement clair (parfois trouble) avec pléiocytose à prédominance lymphocytaire, hyperprotéinorachie dépassant souvent 1 g/l, hypoglycorachie constante sauf au début de l'évolution. Diagnostic posé sur la positivité de la culture du LCS sur milieu solide de Löwenstein ou sur milieu liquide (plus rapide) ou par PCR.
- **B** L'imagerie cérébrale peut montrer une prise de contraste méningée à la base du cerveau, des tuberculomes ou des infarctus cérébraux témoignant d'une angéite cérébrale.
- **A** D'autres localisations tuberculeuses doivent être recherchées, pulmonaires et extrapulmonaires (notamment ophtalmique, péricardique, urogénitale, hépatique, par exemple).

6. Causes plus rares de méningites et méningo-encéphalites de présentation subaiguë ou chronique

a. Maladie de Lyme

- Secondaire à une infection par *Borrelia burgdorferi*, un spirochète transmis par piqûre de tique en zone d'endémie, survenant en phase secondaire de la maladie, plusieurs semaines ou mois après un contagé.

- **B** Un antécédent d'érythème chronique migrateur doit être recherché à l'interrogatoire du patient, de même que d'autres manifestations de la phase secondaire : arthrites, atteinte cardiaque (bloc auriculoventriculaire, péricardite).
- Tableau clinique : comporte classiquement une atteinte pluriradiculaire très douloureuse associée à la méningite (méningo-encéphalite) avec possible paralysie des nerfs crâniens, en particulier le nerf facial (la maladie de Lyme est une cause de paralysie faciale périphérique bilatérale).
- **A** LCS : typiquement clair avec pléiocytose à prédominance lymphocytaire, hyperprotéino-rachie, normoglycorachie.
- Une sérologie dans le sang et LCS doit être réalisée.

b. Syphilis

- Les méningites aiguës à *Treponema pallidum* se rencontrent au cours de la phase secondaire ou tertiaire de la maladie.
- **B** Peuvent entrer dans le cadre d'un **neurosyphilis** associant diverses atteintes neurologiques : méningite chronique, atteinte des nerfs crâniens (paralysie oculomotrice, atteinte du nerf optique ou auditif), signe d'Argyll-Robertson (abolition du réflexe photomoteur avec conservation de la contraction pupillaire à l'accommodation-convergence), tabès, infarctus cérébraux par angéite, démence frontale avec mégalomanie (appelée paralysie générale).
- **A** LCS : typiquement clair avec pléiocytose à prédominance lymphocytaire, hyperprotéino-rachie, normoglycorachie.
- Diagnostic : positivité de la sérologie (VDRL, TPHA, FTA) dans le sang et dans le LCS (même si inconstamment positive à ce niveau-là).

7. Autres méningites et méningo-encéphalites bactériennes

Le diagnostic sera évoqué en fonction du contexte et des atteintes extra-neurologiques associées. Parmi les bactéries incriminées, on retrouve :

- leptospirose ;
- brucellose ;
- bactéries intracellulaires : mycoplasme, *Chlamydia*, *Legionella*, *Coxiella burnetii*, *Rickettsia*.

B. Méningites et méningo-encéphalites virales

1. Méningo-encéphalite herpétique

La méningo-encéphalite herpétique est une **urgence diagnostique et thérapeutique** car il y a risque de séquelles graves.

- Due à une réplication de l'*herpes simplex virus* de type 1 (HSV-1, 95 % des cas) ou de type 2 (HSV-2, 5 % des cas, avec habituellement un tableau de méningite sans note encéphalitique) quiescent dans les ganglions nerveux céphaliques.
- Survient à tout âge (âge moyen : 40 ans).
- Symptomatologie clinique associant à divers degrés :
 - début rapide à type de syndrome grippal, asthénie, altération de l'état général ;

- syndrome infectieux avec fièvre quasi constante, souvent élevée ;
- syndrome méningé plus inconstant, parfois limité aux céphalées ;
- syndrome encéphalitique :
 - syndrome confusionnel avec troubles du comportement (agitation, agressivité),
 - troubles mnésiques antérogrades marqués (oubli à mesure),
 - troubles de la vigilance fluctuants, pouvant aller jusqu'au coma,
 - crises épileptiques partielles simples ou complexes (illusions, hallucinations olfactives, gustatives ou auditives, crises végétatives) avec ou sans généralisation secondaire ou d'emblée généralisées,
 - troubles du langage : aphasie de Wernicke,
 - plus rarement, atteinte du champ visuel (quadransopie supérieure) ou motrice (hémiparésie dans les formes graves nécrotiques ou œdémateuses).

Une **méningo-encéphalite herpétique** doit être évoquée devant :

- toute céphalée fébrile ;
- toute confusion fébrile ;
- tout coma fébrile.

- L'étude du LCS permet le diagnostic positif :
 - typiquement clair avec pléiocytose à prédominance lymphocytaire (souvent $< 500/\text{mm}^3$), hyperprotéinorachie généralement modérée ($< 1 \text{ g/l}$), normoglycorachie ;
 - du fait de la nécrose associée, un aspect faiblement hémorragique peut être retrouvé ($10 \text{ à } 1\,000 \text{ hématies}/\text{mm}^3$) ;
 - dans les formes encéphalitiques pures, l'hypercytose peut être discrète et la protéinorachie légèrement augmentée ;
 - dans les formes débutantes, le LCS peut être normal ;
 - la recherche dans le LCS d'une réplication virale de HSV par technique PCR est systématique. Elle peut être négative au début de la maladie (jusqu'à 4 jours) et doit être renouvelée en cas de suspicion clinique.

Un LCS normal, y compris l'examen par PCR, en début de maladie n'exclut pas le diagnostic de méningo-encéphalite herpétique. Dans ce cas, une seconde PCR sur LCS doit être réalisée au moins 4 jours après le début des signes neurologiques, en traitant le patient jusqu'à obtention des résultats.

- L'apport des autres examens biologiques est plus limité :
 - la recherche d'antigènes herpétiques sanguins peut être positive très précocement mais la technique est peu sensible ;
 - les anticorps (IgM) dans le sang et le LCS sont très spécifiques mais la positivité est tardive (environ 8 jours).
- D'autres examens complémentaires peuvent aider au diagnostic :
 - *imagerie cérébrale* :
 - IRM cérébrale : elle peut montrer des hypersignaux sur les séquences T2 et FLAIR, principalement localisés au niveau des lobes temporaux (topographie antérieure évoluant vers la région moyenne et médiale) et des régions frontales orbitaires, le plus souvent bilatéraux mais asymétriques, avec prise de contraste sur la séquence

- T1 au gadolinium (figure 23.5). L'évolution vers une atrophie des noyaux amygdaliens et de l'hippocampe est souvent retrouvée,
- scanner cérébral : moins sensible que l'IRM, il peut mettre en évidence une hypodensité avec œdème et prise de contraste gyriforme de ces mêmes régions,
 - l'imagerie cérébrale peut retrouver un effet de masse avec signes d'engagement cérébral dans les formes graves ;
 - EEG : il peut montrer des ondes lentes séparées par d'intervalles réguliers prenant un aspect pseudo-périodique ou périodique, ainsi que des pointes ou pointes-ondes. Les anomalies prédominent dans les régions temporales et frontales.

2. Autres méningites virales

Elles représentent la première cause de méningites aiguës.

B L'origine virale peut être suspectée devant le contexte clinique :

- notion de contagie ;
- syndrome pseudo-grippal : courbatures, myalgies ;
- signes précédant ou accompagnant le syndrome méningé, variables selon le virus en cause : respiratoires (rhinopharyngite, bronchite), digestifs (gastro-entérite), éruption cutanée, conjonctivite.

- **A** Principaux virus en cause connus :
 - entérovirus : coxsackies A et B, echovirus, poliovirus ;
 - myxovirus et paramyxovirus : grippe, rougeole, oreillons ;
 - virus du groupe herpès : VZV (à évoquer devant vésicules cutanées, atteinte d'un nerf crânien ou signes de vasculopathie à l'imagerie cérébrale), EBV, CMV, HHV-6 ;

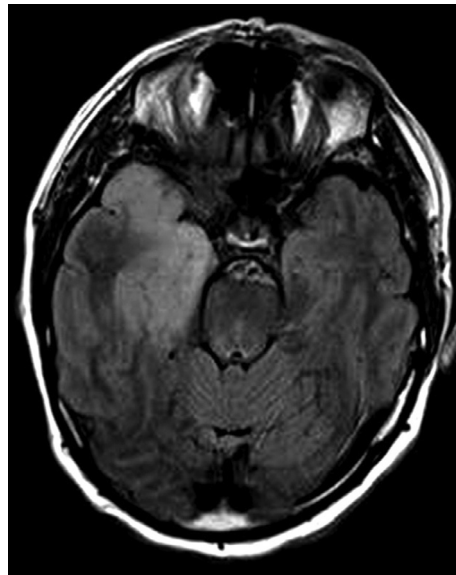


Fig. 23.5. **A** IRM cérébrale en séquence FLAIR chez un patient présentant une méningo-encéphalite herpétique.

Hypersignal franc des régions antérieure et médiale du lobe temporal droit, avec atteinte plus subtile de la région médiale du lobe temporal gauche. (Source : CEN, 2021.)

- arbovirus : *tick-borne encephalitis*, fièvre de la vallée du Rift, West-Nile, encéphalite japonaise ;
- primo-infection par le VIH (cf. [chapitre 24](#), item 169).
- LCS : clair avec pléiocytose à prédominance lymphocytaire, hyperprotéinorachie modérée (< 1 g/l), normoglycorachie. L'identification du virus par PCR a peu d'intérêt du fait de l'absence de sanction thérapeutique, à l'exception du VIH et du VZV en cas d'encéphalite associée.
- L'évolution est favorable en quelques jours.

C. Abscesses cérébraux

B Les agents infectieux impliqués dans les abscesses cérébraux dépendent de la porte d'entrée. Chez le patient immunocompétent, les bactéries les plus fréquemment retrouvées sont :

- en cas de porte d'entrée ORL et dentaire : streptocoques oraux et du groupe *milleri* (*S. anginosus*, *S. constellatus* et *S. intermedius*), anaérobies. La flore est souvent polymicrobienne ;
- en cas de porte d'entrée hématogène : *S. aureus*, *Listeria* (abscesses cérébelleux et du tronc cérébral), *Mycobacterium tuberculosis* ;
- en post-traumatique et post-neurochirurgical : *S. aureus*, entérobactéries, *P. aeruginosa*.

Chez le patient immunodéprimé, d'autres agents peuvent être en cause : toxoplasmose cérébrale, nocardioses, champignons (*Aspergillus*, cryptocoques, *Candida*).

Pour en savoir plus

Causes rares de méningites et méningo-encéphalites et diagnostics différentiels

Méningites et méningo-encéphalites parasitaires

Accès pernicieux palustre

- **C** Urgence diagnostique et thérapeutique.
- Quasi exclusivement dû à *Plasmodium falciparum*.
- Doit être évoqué en cas de retour d'un séjour dans une zone d'endémie (< 2 mois).
- Associe :
 - tableau neurologique fébrile : syndrome confusionnel, convulsions, coma, possibles signes focaux ;
 - atteinte multiviscérale : splénomégalie, hépatomégalie, ictère, insuffisance rénale, défaillance cardio-circulatoire et respiratoire.
- LCS : clair avec pléiocytose à prédominance lymphocytaire et hyperprotéinorachie modérées, normoglycorachie.
- Diagnostic : frottis sanguin et goutte épaisse.

Autres méningites et méningo-encéphalites parasitaires

D'autres infections parasitaires peuvent donner des méningites et méningo-encéphalites, quasiment toujours associées à d'autres atteintes cérébrales – de ce fait, leur intégration dans ce chapitre est discutable :

- toxoplasmose cérébrale se rencontrant chez le patient porteur du sida : la présentation habituelle est plutôt celle d'un processus expansif intracrânien mais un tableau de méningo-encéphalite peut parfois être retrouvé ;
- cysticercose cérébrale due à *Taenia solium* se rencontrant en Amérique latine, Afrique saharienne et péninsule Ibérique : des crises d'épilepsie, une hydrocéphalie et une hypertension intracrânienne accompagnent souvent la méningite. Le scanner cérébral montre des calcifications qui sont également retrouvées au niveau des parties molles sur les radiographies des membres inférieurs. Il existe une hyperéosinophilie ;
- autres parasitoses : trypanosomiase, trichinose, bilharziose digestive...

Méningites et méningo-encéphalites fongiques

- Elles surviennent de manière subaiguë ou chronique chez les patients immunodéprimés dans un contexte d'altération de l'état général associé à d'autres localisations viscérales, notamment cardiaque, pulmonaire ou cutanée.
- Causes les plus fréquentes : cryptococcose, candidose, aspergillose, nocardiose.

Méningites puriformes aseptiques

- Méningites à liquide clair ou discrètement trouble avec un LCS associant hypercytose à polynucléaires neutrophiles et culture stérile.
- Les diagnostics évoqués sont :
 - méningite présumée bactérienne décapitée par une antibiothérapie;
 - méningite virale au cours des 24 premières heures avec protéinorachie < 1 g/l et glycorachie normale;
 - processus expansif intracrânien infectieux (abcès, empyème sous-dural) ou non infectieux (hématome intracérébral, tumeur cérébrale ou extra-cérébrale sus- ou sous-tentorielle);
 - méningites médicamenteuses : rares, elles impliquent soit une irritation méningée directe secondaire à l'administration intrathécale d'un traitement (méthotrexate, cytarabine, corticoïdes, produit de contraste), soit une réaction d'hypersensibilité secondaire à l'administration systémique de médicaments (anti-inflammatoires non stéroïdiens, cotrimoxazole, immunoglobulines intraveineuses);
 - méningite inflammatoire (cf. *infra* « Diagnostics différentiels »).

Diagnostics différentiels

En dehors des causes infectieuses, un tableau de méningite ou méningo-encéphalite avec LCS clair peut être rencontré dans d'autres situations cliniques.

Méningites inflammatoires

- Tableau d'évolution subaiguë ou chronique.
- Généralement dans le cadre d'angéite du système nerveux central.
- Principales causes : maladie de Behçet, lupus érythémateux disséminé, sarcoïdose, maladie de Gougerot-Sjögren.

Méningites carcinomateuses

- Liées à l'infiltration des leptoméniges par des cellules métastatiques.
- Cancer primitif le plus souvent connu mais qui peut être plus rarement découvert à l'occasion de la méningite : poumon, sein, mélanome, lymphomes, leucémie.
- Syndrome méningé souvent en arrière-plan.
- Atteinte pluriradiculaire et des nerfs crâniens (en particulier nerf facial, nerfs oculomoteurs et nerf auditif) associée à des manifestations encéphalitiques fréquentes.
- LCS : classiquement hyperprotéinorachie élevée (> 1 g/l) avec hypoglycorachie. La recherche de cellules anormales métastatiques peut se révéler négative, ce qui nécessite de réitérer la ponction lombaire.
- IRM cérébrale : elle peut montrer une prise de contraste anormale des leptoméniges ou des nerfs crâniens.
- Pronostic sombre.

Encéphalites auto-immunes

- Également appelées encéphalites limbiques du fait de l'atteinte préférentielle des structures temporales internes.
- Caractérisées par un syndrome méningé le plus souvent absent, un début aigu ou subaigu associant une amnésie antérograde, des troubles psychiatriques et du comportement avec hallucinations, des crises épileptiques temporales, des mouvements anormaux (dystonie), un syndrome cérébelleux;
- On distingue deux situations :
 - encéphalites auto-immunes dans le cadre d'un syndrome paranéoplasique : cancer pulmonaire à petites cellules, cancer testiculaire, cancer de l'ovaire, lymphome, thymome;
 - encéphalites auto-immunes non paranéoplasiques.
- IRM cérébrale : hypersignal bilatéral des hippocampes et des régions temporales internes.
- Importance de rechercher d'auto-anticorps dans le sang et le LCS : anticorps dirigés contre les protéines intracellulaires : anti-neurones (anti-amphiphysine, CV2, GAD65, HuD, Ma1, Ma2, Ri, Sox1, Yo); anticorps dirigés contre les protéines membranaires (anti-LGI1, anti-CASPR2, anti-NMDA, anti-AMPA pour les plus fréquents).

V. Prise en charge thérapeutique

A. Mesures générales

- **A** En urgence en milieu hospitalier dans une unité ayant l'expérience de la prise en charge, et si possible avec une unité de surveillance continue.
- Mesures d'isolement infectieux en attente du diagnostic bactériologique.
- Le traitement symptomatique comporte :
 - antipyrétiques ;
 - antalgiques ;
 - correction des troubles hydroélectrolytiques ;
 - traitement antiépileptique si crise épileptique.

Critères d'hospitalisation en réanimation ou soins intensifs

- Score de Glasgow (GCS) ≤ 13 .
- Ou : signes neurologiques focaux ou de souffrance du tronc cérébral.
- Ou : plus d'une crise convulsive ou état de mal.
- Ou : détresse respiratoire ou une autre défaillance d'organe ou instabilité hémodynamique.
- Ou : purpura extensif.
- Ou : troubles du comportement incompatibles avec le secteur conventionnel.

B. Traitement et évolution des méningites et méningo-encéphalites bactériennes

1. Antibiothérapie

- L'antibiothérapie est guidée par les résultats initiaux de l'analyse du LCS ([tableau 23.3](#)). Outre les situations imposant de débiter le traitement avant la réalisation de la ponction lombaire (cf. *supra*), l'antibiothérapie doit être administrée avant d'obtenir les premiers résultats du LCS en cas d'aspect trouble de ce dernier.
- En cas d'examen direct négatif et méningite purulente :
 - en l'absence d'argument clinique pour une listériose, le traitement antibiotique doit comporter céfotaxime ou ceftriaxone par voie IV, en association avec gentamicine chez les nourrissons de moins de 3 mois ;
 - en présence d'arguments cliniques pour une listériose, le traitement antibiotique doit comporter céfotaxime ou ceftriaxone par voie IV, en association avec amoxicilline et gentamicine.
- L'adaptation et la durée totale du traitement sont définies après documentation microbiologique ([tableau 23.3](#)). Lorsque aucune documentation microbiologique n'a pu être obtenue et que le diagnostic de méningite bactérienne reste envisagé, l'antibiothérapie initiale est maintenue à l'identique pour une durée de 14 jours.
- **B** Les autres causes bactériennes nécessitent un traitement spécifique :
 - méningite tuberculeuse : quadrithérapie rifampicine, isoniazide, pyrazinamide et éthambutol pendant 2 mois, puis bithérapie rifampicine et isoniazide pendant 7 à 10 mois ;
 - maladie de Lyme : ceftriaxone par voie IV pendant 3 à 4 semaines ;
 - syphilis : pénicilline G par voie IV pendant 2 à 3 semaines.

Tableau 23.3. A Choix de l'antibiothérapie de première intention en cas d'examen direct positif et après documentation microbiologique des méningites bactériennes aiguës en fonction des données du LCS.

Traitement de première intention en fonction des résultats de l'examen direct		Antibiothérapie après confirmation microbiologique		
Examen direct	Antibiotique	Documentation microbiologique	Antibiotique	Durée totale
Suspicion de pneumocoque (cocci à Gram positif)	Céfotaxime ¹ ou Ceftriaxone ²	<i>Streptococcus pneumoniae</i>		10 à 14 jours
		CMI céphalosporine ≤ 0.5 mg/L		
		CMI amoxicilline $\leq 0,5$ mg/L	De préférence amoxicilline ⁷ ou Maintien C3G ⁸	
		CMI amoxicilline $\geq 0,5$ mg/L	Céfotaxime ⁹ ou Ceftriaxone ¹⁰	
		CMI céphalosporine > 0.5 mg/L		
			Céfotaxime ¹¹ ou Ceftriaxone ¹²	
Suspicion de méningocoque (cocci à Gram négatif)	Céfotaxime ³ ou Ceftriaxone ⁴	<i>Neisseria meningitidis</i>		5 à 7 jours
		CMI amoxicilline $\leq 0,125$ mg/L	Amoxicilline ou maintien C3G	
		CMI amoxicilline $> 0,125$ mg/L	Céfotaxime ¹³ ou ceftriaxone ⁴	
Suspicion de listériose (bacille à Gram positif)	Amoxicilline ⁵ + gentamicine ⁶	<i>Listeria monocytogenes</i>	Amoxicilline + gentamicine ⁶ pendant 5 jours puis amoxicilline seule	14 à 21 jours
Suspicion de H. influenzae (bacille à Gram négatif)	Céfotaxime ³ ou Ceftriaxone ⁴	<i>Haemophilus influenzae</i>	Céfotaxime ou ceftriaxone	7 jours
Suspicion d'E. Coli (bacille à Gram négatif)	Céfotaxime ³ ou Ceftriaxone ⁴ + gentamicine ⁶ si âge < 3 mois	<i>Escherichia coli</i>	Céfotaxime ou Ceftriaxone + gentamicine ² jours si âge < 3 mois	21 jours

CMI : concentration minimal inhibitrice.

1. 300 mg/kg par jour en IV, soit en 4 perfusions, soit en administration continue avec dose de charge de 50 mg/kg sur 1 heure. 2. 100 mg/kg par jour en IV, en 1 ou 2 perfusions. 3. 200 mg/kg par jour en IV, soit en 4 perfusions, soit en administration continue avec dose de charge de 50 mg/kg sur 1 heure. 4. 75 mg/kg par jour en IV, en 1 ou 2 perfusions. 5. 200 mg/kg par jour en IV, soit en 4 perfusions, soit en administration continue. 6. 5 mg/kg en IV, en 1 perfusion unique journalière. 7. 200 mg/kg par jour soit en 4 à 6 perfusions, soit en administration continue. 8. Diminuer la dose de céfotaxime à 200 mg/kg par jour en IV et de ceftriaxone à 75 mg/kg par jour en IV. 9. 200 mg/kg par jour en IV. 10. 75 mg/kg par jour en IV. 11. 300 mg/kg par jour en IV. 12. 100 mg/kg par jour en IV. 13. 200 mg/kg par jour en IV, soit en 4 à 6 perfusions, soit en administration continue.

(Source : CEN, 2021.)

2. Corticothérapie

- **A** La dexaméthasone a une action anti-inflammatoire et son bénéfice est d'autant plus marqué si elle est administrée avant l'antibiothérapie.
- Les indications sont :
 - diagnostic microbiologique chez l'adulte de méningite à pneumocoque ou à méningocoque ;

- diagnostic microbiologique chez l'enfant ou le nourrisson de méningite à pneumocoque ou à *H. influenzae*;
- diagnostic présumé de méningite bactérienne sans certitude microbiologique mais décision de traitement probabiliste par antibiotique chez l'adulte et chez le nourrisson de 3 à 12 mois. Il s'agit des cas suivants :
 - indication d'une imagerie cérébrale, qui retarde *de facto* la réalisation de la ponction lombaire,
 - LCS trouble,
 - examen direct du LCS négatif, mais les données fournies par les autres examens biologiques du LCS et du sang permettent de retenir le diagnostic de méningite bactérienne.
- Concernant ces dernières situations, il faut noter que si le diagnostic finalement retenu ne correspond pas aux indications de la corticothérapie, celle-ci doit être arrêtée. Elle est contre-indiquée en cas d'immunodépression. Elle ne doit pas être utilisée en cas de forte suspicion de listériose neuroméningée.
- Modalités d'administration : dose unitaire de 10 mg chez l'adulte et 0,15 mg/kg chez l'enfant, injection intraveineuse toutes les 6 heures pendant 4 jours, première injection immédiatement avant ou de façon concomitante à la première injection d'antibiotique.

L'antibiothérapie est une urgence absolue dans la prise en charge des méningites et méningo-encéphalites bactériennes ([tableau 23.3](#)). Elle doit être initiée le plus rapidement possible. Si une imagerie doit être réalisée avant la PL et qu'elle risque de retarder l'antibiothérapie, l'antibiothérapie doit être commencée avant.

3. Mesures associées

- Méningite à pneumocoque ou *Haemophilus influenzae* : recherche et prise en charge spécifique d'un foyer infectieux pulmonaire ou ORL.
- Méningite à pneumocoque : scanner à la recherche d'une brèche ostéoméningée, en particulier en cas d'antécédent de traumatisme crânien, d'intervention neurochirurgicale ou ORL, d'otorrhée ou de rhinorrhée de LCS, ou de méningites bactériennes récidivantes.
- Méningite à méningocoque : déclaration obligatoire au médecin inspecteur de santé publique de l'agence régionale de santé (ARS) afin d'organiser l'antibioprophylaxie et la vaccination éventuelle des contacts du patient.
- Méningite tuberculeuse : déclaration obligatoire.
- Méningite à pneumocoque chez l'enfant : suivi audiométrique.

Indications de PL de contrôle à 48–72 heures dans les méningites bactériennes

- Méningite à pneumocoque avec CMI pour céphalosporine > 0,5 mg/L.
- Évolution clinique défavorable (fièvre, troubles neurologiques) : nécessite aussi la réalisation d'une imagerie cérébrale.
- À discuter en cas de méningite à bactéries inhabituelles (autres que pneumocoque, méningocoque, *Haemophilus* et *Listeria*).

Pour en savoir plus**Évolution et complications des méningites et méningo-encéphalites bactériennes**

C Surveillance clinique : céphalées, fièvre, constantes hémodynamiques, examen neurologique. Contrôle de la PL non systématique.

Principales **complications précoces** des méningites bactériennes :

- complications générales :
 - choc septique,
 - *purpura fulminans*,
 - complications de décubitus,
 - iatrogénie induite par l'antibiothérapie ;
- complications neurologiques :
 - hydrocéphalie aiguë par cloisonnement méningé,
 - thrombose veineuse cérébrale,
 - œdème cérébral avec possible effet de masse et engagement,
 - encéphalite pré-suppurative,
 - abcès cérébral,
 - empyème sous-dural,
 - angéite cérébrale avec infarctus.

Séquelles possibles :

- troubles cognitifs et épilepsie en cas d'encéphalite ;
- surdité ;
- séquelles motrices ;
- hydrocéphalie à pression normale retardée.

4. Mesures préventives

- **A** Prévention autour d'un cas dans les méningites à méningocoque (instruction n° DGS/RI1/DUS/2014/301 du 24 octobre 2014 relative à la prophylaxie des infections invasives à méningocoque) (cf « Sites internet ») :
 - antibioprophylaxie en urgence chez les sujets en contact proche ou répété (sécrétions rhinopharyngées) dans les 10 jours précédant l'hospitalisation (doses ci-dessous données pour adulte) :
 - 1. rifampicine (600 mg, 2 fois par jour, pendant 2 jours, voie orale),
 - 2. ou si allergie, ciprofloxacine (500 mg en dose unique, voie orale),
 - 3. ou ceftriaxone (250 mg en dose unique, voie injectable) ;
 - vaccination en complément de l'antibioprophylaxie aux contacts qui se retrouvent de manière régulière et répétée dans l'entourage proche du cas-index, c'est-à-dire sa communauté de vie (sujets vivant sous le même toit, amis, voisins de classe).
- Prévention des méningites à pneumocoque des sujets à risque : elle repose sur la vaccination des sujets à haut risque : asplénie fonctionnelle ou splénectomie, drépanocytose homozygote, infection à VIH, syndrome néphrotique, insuffisance respiratoire, insuffisance cardiaque, alcoolisme ou hépatopathie chronique, antécédents d'infection pulmonaire ou invasive à pneumocoque, immunosuppression.

C. Traitement et évolution des méningites et méningo-encéphalites virales

- **B** Le traitement de la méningo-encéphalite herpétique est une urgence. Il doit être commencé avant d'obtenir les résultats de la recherche PCR. Il repose sur l'aciclovir IV (10 mg/kg toutes les 8 heures) pendant 21 jours. L'aciclovir doit être administré en perfusion

lente et associé à une bonne hydratation, afin de limiter le risque d'insuffisance rénale aiguë par tubulopathie obstructive (cristaux d'aciclovir intra-tubulaires).

- Le traitement de l'encéphalite zostérienne (VZV) est identique à celui de l'encéphalite herpétique mais avec une dose d'aciclovir plus élevée (15 mg/kg en IV toutes les 8 heures).
- Les autres méningites virales requièrent un simple traitement symptomatique.

Pour en savoir plus

Séquelles de la méningo-encéphalite herpétique

-  Troubles mnésiques allant de troubles épisodiques simples au syndrome de Korsakoff.
- Épilepsie.
- Troubles du langage.
- Troubles anxio-dépressifs.
- Modifications du caractère : irritabilité, hyperémotivité, apathie.
- Syndrome de Kluver et Bucy : hyperoralité, hyperphagie, hypersexualité.

Pour en savoir plus

Traitement des abcès cérébraux

-  Le traitement médico-chirurgical doit être instauré en urgence et repose sur :
 - aspiration du pus au cours de la ponction-biopsie neurochirurgicale lorsqu'elle est réalisable ;
 - antibiothérapie probabiliste selon la porte d'entrée suspectée puis adaptée aux résultats microbiologiques (forte posologie et bonne diffusion cérébrale) ;
 - recherche et traitement de la porte d'entrée ;
 - traitement symptomatique : antipyrétiques, anti-épileptique en cas de crise, anti-oedémateux.

Points clés

-  Tout syndrome méningé fébrile doit faire évoquer une méningite.
- La présence de signes encéphalitiques oriente vers une méningo-encéphalite.
- La majorité des méningites et méningo-encéphalites aiguës sont infectieuses, le plus souvent virales ou bactériennes, plus rarement fongiques ou parasitaires.
- Le diagnostic repose sur l'analyse du LCS obtenu par ponction lombaire, précédée d'une imagerie cérébrale dans certaines situations. L'imagerie cérébrale n'est pas systématique et ne doit pas retarder la prise en charge thérapeutique.
- L'antibiothérapie doit être instaurée en urgence en cas de méningite bactérienne, guidée par les premiers résultats de l'analyse du LCS.
- Un purpura extensif oriente vers méningococcémie et nécessite une antibiothérapie en urgence avant réalisation de la ponction lombaire.
- Devant une suspicion de méningo-encéphalite herpétique, un traitement par aciclovir doit être instauré en urgence.
- Une chimioprophylaxie et le plus souvent une vaccination des sujets contacts doivent être effectuées en cas de méningite à méningocoque.
- En cas d'abcès cérébral, la recherche d'une porte d'entrée doit être systématique.

Sites internet

Instruction N° DGS/RI1/DUS/2014/301 du 24 octobre 2014 relative à la prophylaxie des infections invasives à méningocoque.



Mise à jour 2018 de la 17^e Conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse du 19 novembre 2008 : « Prise en charge des méningites bactériennes aiguës communautaires (à l'exclusion du nouveau-né) ». <https://www.em-consulte.com/showarticlefile/1312343/main.pdf>.

SPILF 2017 : « Recommandations de prise en charge des encéphalites infectieuses de l'adulte ». <https://www.em-consulte.com/showarticlefile/1121241/main.pdf>.

<https://www.univers-medecine.com>

Item 168 – Infections à herpès virus du sujet immunocompétent

Item 169 – Infections à VIH

Objectifs pédagogiques

Item 168 – Infections à herpès virus du sujet immunocompétent

- Diagnostiquer un herpès cutané et muqueux, une varicelle, un zona chez le sujet immunocompétent.
- Connaître la conduite à tenir devant un herpès cutané et muqueux, une varicelle, un zona et leurs complications les plus fréquentes.
- Connaître les risques en cas d'infection chez la femme enceinte, le nouveau-né, le sujet atopique.

Item 169 – Infections à VIH

- Informer et conseiller en matière de prévention de la transmission du VIH.
- Connaître les situations justifiant la prescription d'une sérologie VIH.
- Interpréter les résultats d'une sérologie VIH et en annoncer le résultat.
- Reconnaître une primo-infection par le VIH.
- Prévenir et reconnaître les principales complications infectieuses associées au VIH.
- Connaître et savoir dépister les principales complications non infectieuses associées au VIH.
- Connaître les grands principes du traitement antirétroviral, de son suivi et de son observance.
- Dépister une infection à VIH au cours de la grossesse et en organiser la prise en charge.

Hiérarchisation des connaissances

Item 168 – Infections à herpès virus du sujet immunocompétent			
Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définition d'une encéphalite	
A	Définition et éléments physiopathologiques	Les trois types d'encéphalites	Savoir citer et décrire le mécanisme
B	Étiologies	Les pathogènes les plus fréquemment responsables d'une encéphalite	Fréquence et virus impliqués
B	Étiologies et physiopathologie	Encéphalites liées aux virus du groupe herpès	Fréquence et sous-types de virus impliqués

Item 168 – Infections à herpès virus du sujet immunocompétent

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Reconnaître l'encéphalite herpétique	
A	Diagnostic positif	Savoir identifier les éléments d'un syndrome encéphalitique et savoir évoquer une méningo-encéphalite herpétique	Savoir suspecter cliniquement une méningo-encéphalite
B	Diagnostic positif	Prise en charge diagnostique d'une encéphalite d'allure virale	
A	Examens complémentaires	Type et priorisation des examens complémentaires lors d'une suspicion d'encéphalite ou méningo-encéphalite herpétique	
A	Examens complémentaires	Connaître la possibilité d'explorations normales en cas d'encéphalite ou méningo-encéphalite herpétique	Savoir qu'un LCS ou une imagerie normale n'exclut pas le diagnostic
A	Examens complémentaires	Résultats attendus de l'analyse cytochimique et virologique du LCS d'une encéphalite ou méningo-encéphalite herpétique	
B	Examens complémentaires	Résultats attendus de l'imagerie cérébrale lors d'une encéphalite ou méningo-encéphalite herpétique	
A	Prise en charge	Connaître la prise en charge immédiate en cas de suspicion d'encéphalite ou méningo-encéphalite herpétique	
A	Suivi et/ou Pronostic	Connaître le pronostic des encéphalites ou méningo-encéphalites herpétiques	Pourcentages de séquelles et décès
B	Suivi et/ou Pronostic	Type de séquelle neurologique des encéphalites ou méningo-encéphalites herpétiques	

Item 169 – Infections à VIH

B	Étiologies et physiopathologie	Connaître les différents tableaux neurologiques liés à l'infection par le VIH	
A	Étiologies et physiopathologie	Connaître les différents agents infectieux responsables d'infection opportuniste lors de l'infection par le VIH	
A	Diagnostic positif	Connaître les manifestations cliniques et les modalités diagnostiques d'une toxoplasmose cérébrale	
A	Prise en charge	Connaître la prise en charge immédiate en cas de suspicion de toxoplasmose cérébrale	
A	Diagnostic positif	Connaître le nom des principales infections opportunistes dans l'infection à VIH et leur circonstance de survenue	
A	Diagnostic positif	Connaître les principales caractéristiques cliniques d'une toxoplasmose cérébrale	
A	Diagnostic positif	Étiologies à évoquer en fonction du tableau neurologique chez un patient porteur d'une infection par le VIH	

Item 168 – Infections à herpès virus du sujet immunocompétent

- I. Pour comprendre
- II. Manifestations cliniques
- III. Formes cliniques
- IV. Diagnostic différentiel
- V. Examens complémentaires
- VI. Traitement
- VII. Séquelles

I. Pour comprendre

Définition d'une encéphalite

- A** Une encéphalite est définie :
- comme une inflammation du parenchyme cérébral associée à une dysfonction neurologique qui inclut la présence :
 - d'une altération de la conscience (hypovigilance ou coma),
 - et/ou d'une confusion, avec désorientation dans le temps ou l'espace,
 - et/ou de troubles mnésiques,
 - et/ou d'une léthargie,
 - et/ou d'une modification de la personnalité et du comportement, et/ou d'une irritabilité;
 - accompagnée d'au moins deux des signes suivants :
 - fièvre ($\geq 38^{\circ}\text{C}$),
 - crise d'épilepsie,
 - déficit neurologique focal,
 - pléiocytose dans le liquide cébrospinal (LCS) (≥ 5 éléments),
 - anomalies à l'EEG évocatrice d'une encéphalite,
 - anomalies à l'imagerie (TDM ou IRM) suggérant une encéphalite.

(International Encephalitis Consortium, 2013.)

On distingue trois types d'encéphalites :

- les encéphalites par mécanisme invasif direct résultant d'une infection du parenchyme cérébral par le pathogène;
- les encéphalites post-infectieuses ou post-vaccinales en rapport avec un processus immunologique à distance de l'infection ou du vaccin;
- les encéphalites auto-immunes non infectieuses.

B Les agents infectieux responsables d'encéphalites chez les patients immunocompétents sont le plus souvent des virus. Il est habituel d'exclure les agents pyogènes des causes d'encéphalites car ils sont responsables de méningites purulentes dont le mécanisme physiopathologique est différent de celui des encéphalites. Les virus du groupe Herpès sont la première cause d'encéphalite infectieuse. Ce groupe compte l'*herpes simplex virus* (HSV), dont les sous-types les plus fréquents sont les HSV-1 et HSV-2, le virus de la varicelle et du zona (VZV) et le virus Epstein-Barr (EBV).

Le HSV est la cause la plus fréquente d'encéphalite virale. Il est responsable d'un tiers des cas environ. L'encéphalite à HSV est liée à la réplication du virus quiescent dans les ganglions nerveux céphaliques après une primo-infection oropharyngée (HSV-1) ou sexuelle (HSV-2). Elle relève d'un mécanisme invasif direct. Les lésions nécrosantes et parfois hémorragiques, le plus souvent bilatérales et asymétriques, affectent de manière préférentielle les lobes temporaux, plus rarement l'insula et les régions fronto-basales.

L'encéphalite à HSV-1 est la plus fréquente (95 % des cas). Son âge moyen de survenue est 40 ans.

La méningo-encéphalite à HSV-2 (secondaire à une infection locale sexuelle le plus souvent) survient en général chez le nouveau-né ou le nourrisson avec deux pics de fréquence, dans la période néonatale puis entre 6 mois et 2 ans. La contamination du nouveau-né se fait au moment de l'accouchement au passage de la filière génitale.

II. Manifestations cliniques

A La méningo-encéphalite herpétique est une **urgence thérapeutique**.

La méningo-encéphalite herpétique doit être évoquée de façon systématique devant des tableaux neurologiques aigus ou subaigus fébriles polymorphes (méningés, déficitaires, confusionnels, crise d'épilepsie), car les thérapeutiques antivirales doivent être prescrites sans retard en attendant la confirmation biologique.

Après un début rapide associant un syndrome grippal, une asthénie, parfois une altération de l'état général, des troubles du comportement et de la personnalité, la symptomatologie est caractérisée par les éléments suivants.

A. Syndrome infectieux

La fièvre est presque constante (93 %), parfois chiffrée à 40 °C (> 40 °C dans 15 % des cas); elle est variable d'un patient à l'autre.

B. Syndrome méningé, inconstant

Présent dans moins de 50 % des cas, il est rarement franc, se limitant à des céphalées fébriles. La méningite constitue rarement la manifestation clinique initiale.

C. Syndrome encéphalitique

1. Troubles de la vigilance ou de la conscience

- Quasi constants, ils sont fluctuants chez un même patient. Ils sont en rapport avec une souffrance cérébrale diffuse ou en lien avec des manifestations épileptiques. Ils sont souvent associés à des troubles neurovégétatifs.
- Un coma est possible dans les formes graves.

2. Manifestations épileptiques (92 % des cas)

- Les crises d'épilepsie sont plus souvent partielles que généralisées.
- Les crises partielles sont le plus souvent temporales : manifestations à type d'illusions, d'hallucinations, notamment olfactives, gustatives ou auditives.
- Parfois, un état de mal partiel ou généralisé inaugure le tableau.

D. Syndrome confusionnel, troubles du comportement

1. Troubles mnésiques

- Ils touchent les mécanismes de fixation, avec oubli à mesure.

2. Autres symptômes

- Les troubles du langage (manque du mot ou aphasie amnésique), présents à la phase aiguë, régressent en général totalement si le traitement est instauré précocement.
- Les formes très évolutives avec lésions nécrotiques œdémateuses de la substance blanche peuvent donner une hémiparésie.

III. Formes cliniques

- Différentes modalités évolutives sont décrites : formes méningées pures bénignes ; formes graves conduisant au décès ; formes récurrentes dans 5 % des cas.
- Chez le nouveau-né, il s'agit de tableaux de sepsis néonatal grave avec atteinte multiviscérale. Les manifestations encéphalitiques peuvent ne pas être au premier plan d'où l'intérêt de la PCR herpès dans tous les cas de crises convulsives fébriles inexpliquées. Les séquelles neurologiques sont en général sévères.

IV. Diagnostic différentiel

- L'HSV est le premier agent infectieux responsable d'encéphalite.
- D'autres virus ou bactéries : varicelle (VZV), mononucléose (EBV), dengue (DENV), zika (ZIKV), fièvre Q, légionellose, peuvent donner une encéphalite avec atteinte temporale non nécrosante.

V. Examens complémentaires

(cf. [encadré 24.1.](#))

Encadré 24.1.**Prise en charge diagnostique d'une encéphalite d'allure virale****LCS**

- **B** Recueillir au moins 20 cm³ de liquide et en congeler 5 à 10 cm³.
- Pression d'ouverture.
- Comptage des globules blancs avec formule leucocytaire, comptage des globules rouges, protéine, glucose.
- Coloration de Gram et culture bactérienne.
- RT-PCR HSV-1/2 (si disponible, faire également IgG et IgM HSV dans le LCS).
- RT-PCR VZV (la sensibilité peut être faible; si disponible, envisager en plus IgG et IgM VZV dans le LCS).
- RT-PCR entérovirus.
- Antigène cryptococcique et/ou coloration à l'encre de Chine.
- Bandes oligoclonales et index IgG.
- VDRL.

Sérum

- Hémocultures de principe
- Sérologie VIH (+/- charge virale VIH plasmatique).
- TPHA-VDRL.
- Conserver le sérum aigu et recueillir le sérum convalescent 10–14 jours plus tard pour les tests d'anticorps appariés.

Imagerie

- Neuro-imagerie (préférer l'IRM à la TDM).
- Imagerie thoracique (radiographie thoracique et/ou TDM).

Neurophysiologie

- EEG.

Autres tissus ou liquides

- Lorsque des caractéristiques cliniques de l'implication extra-SNC sont présentes, des tests supplémentaires sont recommandés :
 - lavage bronchoalvéolaire et/ou biopsie endobronchique chez les patients atteints de pneumonie ou de lésion pulmonaire;
 - RT-PCR/culture sur écouvillon de gorge chez les personnes souffrant de maladies respiratoires supérieures;
 - culture dans les selles chez les personnes souffrant de diarrhée.
- Chez l'enfant : RT-PCR *Mycoplasma* sur prélèvements de gorge; RT-PCR et/ou cultures entérovirus sur les prélèvements de gorge et selles.
- Selon le contexte géographique et épidémique : sérologies et RT-PCR arboviroses (dengue DENV, chikungunya CHIKV, zika ZIKV, West Nile WNV); pour le zika : RT-PCR sang total, urines et LCS. Pour les autres arbovirus : RT-PCR dans le sérum et LCS.

(International Encephalitis Consortium, 2013.)

A. Examen du liquide cébrospinal

- **A** La ponction lombaire doit être réalisée en urgence devant tout tableau évocateur de méningo-encéphalite.
- Elle sera **précédée** d'un scanner ou d'une IRM uniquement en cas de signes de focalisation.
- Sa composition cytochimique est presque constamment anormale : hyperprotéinorachie modérée (< 1 g/l), hypercytose à prédominance lymphocytaire (< 500 éléments/mm³), souvent faiblement hémorragique (10 à 1 000 hématies) du fait de la nécrose, glycorachie normale en cas d'étiologie virale.

B. Techniques virologiques

- La mise en évidence dans le LCS d'une réplication virale par amplification génique ou PCR peut être obtenue dans les 24–72 premières heures (examen de première intention).
- Si cette PCR est négative, pour infirmer la suspicion de méningo-encéphalite herpétique, il faudra réaliser une deuxième PCR car la positivité dans le LCS est parfois retardée jusqu'à 4 jours après le début des signes.
- **B** La recherche d'antigènes herpétiques dans le sang peut être positive précocement, mais la technique est peu sensible.
- La recherche d'anticorps dans le sang et le LCS (IgM) est très spécifique, mais la positivité est tardive. La séroconversion survient environ 8 jours après l'apparition des signes cliniques.

C. Diagnostic radiologique

1. Scanner cérébral

- Le scanner est peu sensible du fait de sa faible résolution dans les régions temporales, (fréquents artefacts occasionnés par les structures osseuses ou dentaires). Il reste cependant un examen d'orientation qui permet dans l'urgence d'éliminer certains diagnostic différentiels.
- À un stade avancé de la maladie, il peut révéler une *hypodensité des lobes temporaux*, un œdème et, parfois, une prise de contraste.

B La normalité du scanner n'élimine pas le diagnostic et ne doit surtout pas faire différer le traitement.

2. IRM cérébrale

- **A** L'IRM a une bonne sensibilité (90–100 % d'IRM pathologiques dans les 7 premiers jours), même dans les premières 24–48 heures **B** (surtout en coupes coronales T1 avec injection de gadolinium et T2) (figure 24.1). La limite vient de la faisabilité de l'examen en cas d'agitation d'un patient, qu'il faudra parfois sédaté. Dans les formes méningées pures, l'IRM peut être normale. Des hypersignaux T2 apparaissent d'abord dans le pôle temporal antérieur et progressent vers le lobe temporal moyen et interne; ils sont typiquement de topographie bilatérale et asymétrique. La prise de contraste après injection de gadolinium (T1) témoigne de l'affinité de l'HSV pour le cortex hippocampique, parahippocampique et insulaire.
- Trois mois à un an après l'épisode initial, l'IRM montre souvent une atrophie d'un ou des deux noyaux amygdaliens, isolée ou associée à une atrophie hippocampique.
- La présence d'hypersignaux T2 étendus dans les lobes temporaux en IRM persistant 1 à 2 mois après la phase aiguë est de mauvais pronostic.

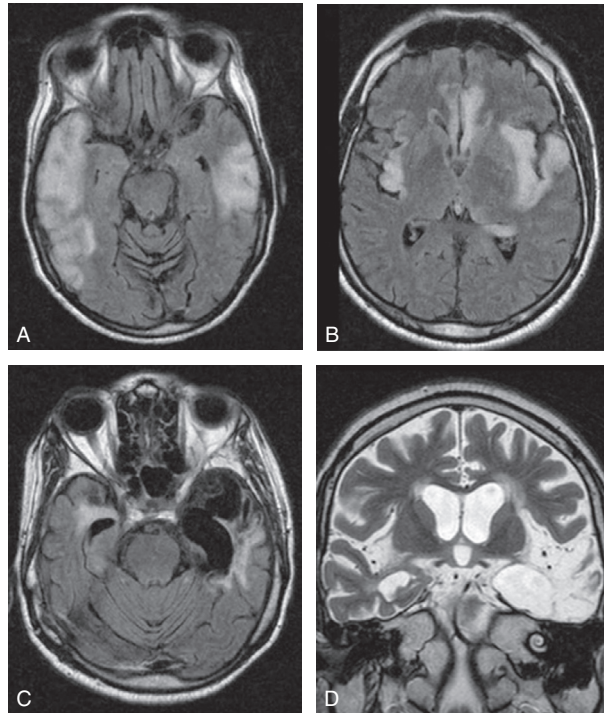


Fig. 24.1. B Encéphalite herpétique (IRM).

En phase aiguë, hypersignal temporal bilatéral (A), temporal gauche, insulaire bilatéral et du gyrus cingulaire (B) sur les séquences T2/FLAIR. Aspect séquellaire de cavité porencéphalique temporale gauche en hyposignal sur les séquences axiales T2/FLAIR (C) et hypersignal sur les séquences coronales T2 (D). (Source : CEN, 2019.)

D. Autres examens complémentaires

- L'EEG est tout à fait justifié en cas de doute diagnostique ou en cas de contre-indication de l'IRM. Il montre des activités périodiques faites d'ondes lentes stéréotypées séparées d'intervalles réguliers.
- Ces éléments sont très évocateurs, mais sont inconstants et non spécifiques.
- Il faut souligner cependant leur précocité qui apporte un atout diagnostique supplémentaire.

VI. Traitement

- **A** Le traitement repose sur la prescription systématique de l'aciclovir devant toute suspicion de méningo-encéphalite herpétique. Il doit être instauré le plus rapidement possible, sans attendre les résultats de la PCR dans le LCS.

- **Aciclovir (Zovirax®) par voie IV** : 10 à 15 mg/kg toutes les 8 heures (250 mg/m², soit environ 20 mg/kg chez l'enfant).
- Dilué dans une perfusette de 250 ml administrée sur 90 minutes.
- Durée : 21 jours.
- Risque d'insuffisance rénale dose-dépendante, le plus souvent régressive. On peut souvent poursuivre le traitement en réduisant les doses de moitié et en hydratant davantage (dilution dans 500 ml).
- En cas de résistance, rare : relais par ganciclovir (Cymévan®).

VII. Séquelles

B Le taux de mortalité en cas d'encéphalite herpétique est de 6 %. Selon une étude française en 2007, 7 % des patients garderont des séquelles neurologiques.

Il s'agit :

- principalement de séquelles mnésiques souvent isolées chez l'adulte, et en général fixées : syndrome amnésique pur de type Korsakoff, trouble de l'apprentissage épisodique ;
- épilepsie séquellaire ;
- séquelles comportementales : syndrome de Kluver et Bucy caractérisé par des troubles du comportement alimentaire (boulimie, parfois anorexie), une hyperoralité, une hyperactivité motrice, une apathie avec diminution des réactions émotionnelles, une désinhibition sexuelle et des troubles attentionnels ; des troubles anxiodépressifs, une hyperémotivité et une irritabilité sont aussi rapportés.

Points clés

- La méningo-encéphalite herpétique est une urgence thérapeutique affectant les lobes temporaux.
- Elle associe un syndrome infectieux, un syndrome méningé inconstant, un syndrome encéphalitique : troubles de vigilance, crises convulsives, hallucinations, troubles mnésiques.
- La recherche dans le LCS d'une répllication virale par PCR peut être obtenue dans les premières 24–72 heures.
- L'IRM met en évidence des hypersignaux des pôles temporaux.
- Le traitement repose sur la prescription systématique en urgence de l'aciclovir (Zovirax®) devant toute suspicion de méningo-encéphalite herpétique sans attendre les résultats de la PCR ou de l'IRM.
- Lorsque le tableau clinique est évocateur, il faut deux PCR HSV négatives dans le LCS avant d'infirmier le diagnostic de méningo-encéphalite herpétique.

Item 169 – Infections à VIH

- I. **Pour comprendre**
- II. **Tableaux neurologiques liés à l'infection par le VIH**

I. Pour comprendre

- **B** Les complications neurologiques liées à l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) sont fréquentes, touchant le système nerveux central, périphérique et le muscle.

- Ces complications peuvent se rencontrer à tous les stades de la maladie, de la séroconversion au stade du syndrome d'immunodéficience acquise (sida).
- Les troubles neurologiques peuvent être liés directement au VIH, à des infections opportunistes, à un lymphome ou être secondaires à une toxicité médicamenteuse. Les infections opportunistes, en particulier la toxoplasmose, la cryptococcose et la tuberculose, devront être systématiquement suspectées en cas d'atteinte du système nerveux central.
- Certains troubles neurologiques doivent faire pratiquer une sérologie VIH.

A. Primo-infection

- Les symptômes de la primo-infection (*syndrome rétroviral aigu*) surviennent dans un délai de 1 à 3 semaines après le contact contaminant.
- La séroconversion s'accompagne dans 50 % des cas d'un *syndrome infectieux non spécifique* assez proche de la mononucléose infectieuse : fièvre dans 90 % des cas, adénopathies, pharyngite (60 %), rash cutané maculopapuleux (50 %), arthralgies et diarrhée.
- Biologiquement, cette primo-infection s'accompagne de thrombocytopénie (75 %), voire de leucopénie (50 %) avec neutropénie. On observe habituellement une lymphopénie initiale suivie d'un syndrome mononucléosique (hyperlymphocytose avec grands lymphocytes hyperbasophiles et inversion de la formule leucocytaire). L'élévation des transaminases est présente dans la moitié des cas.
- Le diagnostic repose précocement sur la mise en évidence d'ARN VIH plasmatique (dès 10 jours après la contamination) ou d'antigène p24 (à partir de 15 jours après la contamination, persistant 1 à 2 semaines) puis sur l'apparition progressive d'anticorps spécifiques (20 jours après le contage).
- **Les manifestations neurologiques** qui peuvent s'observer à cette phase (10 %) sont variées : méningo-encéphalite, méningite lymphocytaire isolée, polyradiculonévrite de type Guillain-Barré ou mononévrite – la paralysie faciale périphérique étant la plus fréquente – neuropathie périphérique, myélopathie.
- Ces manifestations disparaissent spontanément en quelques semaines.
- La primo-infection symptomatique, notamment avec atteinte neurologique, est une indication à l'initiation d'un traitement antirétroviral.

B. Phase de sida

Il s'agit de la forme évoluée de l'infection au VIH définie par la survenue de manifestations infectieuses opportunistes ou tumorales liées à la dépression de l'immunité cellulaire.

L'ensemble du système nerveux peut être touché à tout moment de l'évolution, précocement ou tardivement, conséquence directe de l'infection ou le plus souvent conséquence du déficit immunitaire, de lésions dégénératives ou toxiques.

II. Tableaux neurologiques liés à l'infection par le VIH

A. Atteintes du système nerveux périphérique

Des anomalies histologiques d'atteinte du système nerveux périphérique sont presque constantes au stade de sida (95 % des cas). Ces anomalies entraînent des manifestations cliniques significatives dans 15 % des cas avec des signes cliniques variés.

1. Polyradiculonévrites aiguës

Les polyradiculonévrites aiguës peuvent se voir à des stades très variables, mais surtout au stade précoce. L'atteinte motrice bilatérale et symétrique est au premier plan, accompagnée d'une aréflexie. Le tableau clinique est comparable à un syndrome de Guillain-Barré à forme motrice prédominante; il existe cependant une réaction inflammatoire dans le LCS (hypercytose s'accompagnant d'une hyperprotéinorachie). La corticothérapie est le traitement de référence.

2. Polyneuropathies axonales distales

Les polyneuropathies axonales, distales le plus souvent, surtout sensibles, surviennent à un stade avancé du déficit immunitaire. Les antirétroviraux pourraient être une option thérapeutique. Néanmoins, une origine toxique médicamenteuse doit toujours être recherchée (antirétroviraux), surtout si le taux de CD4⁺ est élevé.

3. Mononeuropathies

Les mononeuropathies et mononeuropathies multiples, qui s'observent plus souvent à un stade précoce avec une évolution favorable, touchent les nerfs périphériques (nerf ulnaire, nerf fibulaire commun, nerf tibial) et les nerfs crâniens (nerf facial); elles ont à un stade tardif une évolution souvent rapide et progressive.

4. Polyradiculoneuropathies et myéloradiculopathies

Les polyradiculopathies (en particulier une atteinte de la queue de cheval) et les myéloradiculopathies, responsables d'une paraplégie hyporéflexique associée à des troubles sensitifs et sphinctériens, parfois liées au cytomégalovirus, justifient un **traitement en urgence**, en raison des risques de nécrose des racines et de la moelle spinale (on recherchera systématiquement une atteinte rétinienne associée).

B. Myopathies

- Une atteinte musculaire peut être observée à n'importe quel stade de l'infection par le VIH.
- Elle se traduit dans un contexte d'amaigrissement par une *polymyosite proximale* associant faiblesse musculaire et douleurs, plus rarement par d'importantes difficultés à la marche occasionnant des chutes.
- Le diagnostic est affirmé devant une augmentation des enzymes musculaires et par l'électromyogramme (syndrome myogène) et la biopsie musculaire.
- Ces tableaux de myopathie peuvent être en rapport avec le VIH, à des infections opportunistes, à des infiltrations tumorales des muscles squelettiques, à un phénomène de vascularite ou s'intégrer dans le cadre d'une cachexie du sida.
- Des syndromes myasthéniques et des tableaux de rhabdomyolyse sont parfois décrits.

C. Atteintes du système nerveux central

- Elles surviennent le plus souvent dans un contexte de déficit immunitaire sévère (nombre de CD4 < 200/mm³).
- Six circonstances diagnostiques feront suspecter ces complications du système nerveux central :
 - un tableau de céphalée (isolée ou intégrée à un des trois tableaux ci-après) ;
 - un syndrome méningé ;
 - un syndrome neurologique focal ;
 - un tableau d'encéphalite ;
 - des troubles de la marche ;
 - des troubles cognitifs.
- Une céphalée inhabituelle chez un patient VIH doit faire suspecter une complication neurologique centrale et faire pratiquer une imagerie cérébrale et une analyse du LCS.

1. Complications liées au VIH lui-même

a. Méningite aseptique

Elle se révèle par des céphalées, une fièvre et un syndrome méningé habituellement modéré ; parfois une atteinte des nerfs crâniens principalement le V, le VI et le VII, peut y être associée. L'analyse du LCS met en évidence une réaction lymphocytaire (20 à 800 éléments) et une discrète hyperalbuminorrachie (0,5 à 1 g/l). L'évolution est spontanée en quelques jours mais la récurrence est possible. Sa survenue témoigne d'un déclin des lymphocytes CD4⁺. Elle doit être distinguée de la méningite à cryptocoque et de la méningite tuberculeuse qui relèvent d'un traitement spécifique.

b. Encéphalite

Elle peut survenir lors de la primo-infection (encéphalite aiguë) mais plus souvent, **en l'absence de traitement antirétroviral, chez des patients immunodéprimés (CD4 < 200/mm³)**. Environ 7 à 9 % des patients atteints du sida développent une démence. La fréquence de cette complication a diminué depuis l'introduction des trithérapies antirétrovirales. Les mécanismes physiopathologiques de cette atteinte cognitive reposent essentiellement sur l'invasion du parenchyme cérébral par des cellules mononucléées infectées en provenance du sang périphérique. Le VIH relâché va infecter les cellules microgliales (macrophages du cerveau) ainsi que les astrocytes. Une réaction inflammatoire et des mécanismes excito-toxiques (toxicité de certaines protéines d'enveloppe du VIH) sont à l'origine de la perte neuronale. Ni les neurones ni les oligodendrocytes ne sont directement infectés par le VIH.

L'encéphalopathie due au VIH débute de manière insidieuse par un syndrome dépressif, des troubles de mémoire, un ralentissement idéomoteur, des troubles de la concentration et de l'attention. À un stade plus avancé, elle évolue vers un syndrome démentiel de type sous-cortical, les troubles cognitifs s'associant à des troubles du comportement (apathie, indifférence, isolement). L'IRM révèle une atrophie cérébrale et des signes de démyélinisation avec atteinte sous-corticale de la substance blanche (hypersignaux en T2 bilatéraux et symétriques, périventriculaires, prédominant dans les lobes frontaux et pariétaux). Le LCS est habituellement normal bien que, dans 20 % des cas, on y note une légère pléiocytose mononucléaire (< 50 globules blancs/mm³) avec une augmentation des protéines (< 2 g/l). Le traitement repose sur des antirétroviraux qui diffusent au travers de la barrière hémato-encéphalique.

c. Myélopathie

La myélite aiguë est rare. La forme chronique est beaucoup plus fréquente : c'est une myélopathie vacuolaire qui survient à un stade tardif de la maladie. Il s'agit d'une dégénérescence vacuolaire de la substance blanche des cordons médullaires postérieurs et latéraux prédominant au niveau de la moelle spinale thoracique. Elle peut être isolée ou associée à une encéphalopathie à VIH. Elle se manifeste par un déficit moteur des membres inférieurs évoluant vers un tableau de paraparésie spastique avec des troubles sensitifs modérés et des troubles sphinctériens. Le diagnostic différentiel doit être établi avec des atteintes médullaires zostériennes, herpétiques et à CMV ; la toxoplasmose ou un lymphome sont parfois incriminés.

2. Infections opportunistes

a. Toxoplasmose cérébrale

A Parasitose due à *Toxoplasma gondii*, elle constitue une infection ubiquitaire extrêmement répandue dans le monde. Elle est inapparente dans la plupart des cas, habituellement bénigne sauf dans deux circonstances : la grossesse et l'immunodépression. Au début de l'épidémie de sida, la toxoplasmose était une infection du SNC courante chez les patients en stade avancé d'une infection par le VIH en Europe et aux États-Unis. Malgré l'accès aux traitements antirétroviraux, la toxoplasmose cérébrale reste, avec la pneumocystose, la manifestation clinique inaugurale la plus fréquente de l'infection par le VIH méconnue (diagnostiquée à un stade avancé d'immunodépression). La toxoplasmose cérébrale survient en règle avec un taux de $CD4^+ < 200/mm^3$ (rare quand $CD4^+ > 200/mm^3$) et en l'absence de prophylaxie spécifique.

Les symptômes aigus ou subaigus associent : céphalées (chez 50 à 70 % des patients), signes de focalisation en fonction de la localisation des abcès, crises convulsives (30 % des patients). La fièvre est présente chez environ 50 % des patients.

Le diagnostic repose sur l'imagerie cérébrale sans puis avec injection de produit de contraste.

B L'IRM ou le scanner cérébral révèlent des images multiples prenant le contraste de manière nodulaire ou en cocarde, correspondant à des abcès. Les localisations les plus fréquentes sont les lobes frontaux et les noyaux gris centraux (figure 24.2).

A La sérologie n'a d'intérêt que si elle est négative. Sa valeur prédictive négative est élevée (94-97 %). En d'autres termes, l'abcès cérébral à *Toxoplasma* est moins probable si la sérologie de toxoplasmose est négative.

Un traitement spécifique doit être introduit en **urgence** : pyriméthamine (Malocide®, 50 à 75 mg par jour, après une dose de charge de 100 mg le premier jour) en association avec sulfadiazine (Adiazine®, 4 à 6 g par jour) ou clindamycine (Dalacine®, 2,4 g par jour) associé à de l'acide folinique (25 mg par jour) durant 3 à 6 semaines. Son effet sera évalué sur les données cliniques et radiologiques. L'absence d'amélioration clinique et/ou radiologique après 2 semaines de traitement bien conduit doit faire envisager un autre diagnostic (lymphome cérébral essentiellement). Les prophylaxies primaire et secondaire sont réalisées par l'association triméthoprime-sulfaméthoxazole (Bactrim®), 1 cp. à 160 mg/800 mg par jour, jusqu'à ce que le taux de $CD4$ soit $> 200/mm^3$ pendant plus de 6 mois.

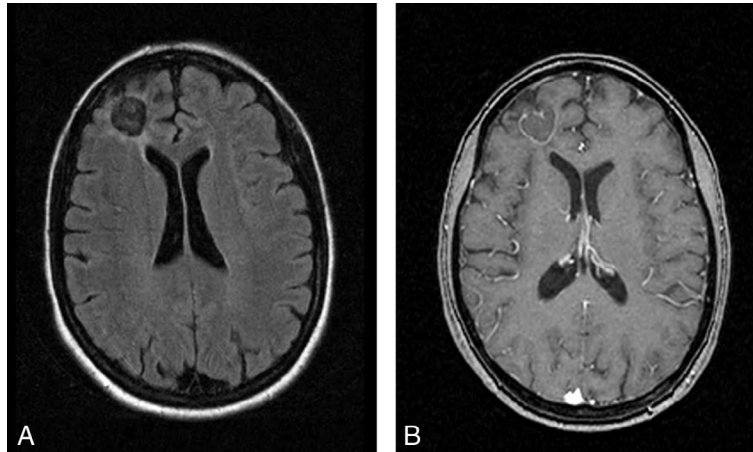


Fig. 24.2. B Toxoplasmose cérébrale (IRM).

Hyposignal T1 nodulaire sous-cortical frontal antérieur droit (A) avec rehaussement en cocarde après injection de gadolinium (B). (Source : CEN, 2019.)

b. Cryptococcose

C'est une méningite chronique de la base du crâne, avec parfois des signes de méningoencéphalite.

Cryptococcus neoformans est le pathogène de cette mycose qui est le plus souvent observée chez les patients VIH-positifs ayant des $CD4 < 50/mm^3$. L'apparition de cette maladie est insidieuse, la fièvre et les céphalées étant souvent les seuls symptômes (dans 70 % de cas). Le syndrome méningé n'est présent que dans moins de 40 % des cas. La symptomatologie est parfois fruste (20 à 50 % des cas : vertiges, irritabilité, ralentissement de l'idéation, crises comitiales ou paralysie d'un nerf crânien).

Le diagnostic est établi par la mise en évidence de cryptocoques (levures encapsulées) à l'examen direct (**coloration à l'encre de Chine à demander spécifiquement lors de la ponction lombaire**) ou en culture et, surtout, sur la présence d'un antigène cryptococcique dans le sang ou le LCS. Le LCS révèle une réaction cellulaire faible à prédominance de lymphocytes (mais qui peut être absente dans 25 % des cas) avec hyperprotéinorachie modérée ($< 1 \text{ g/l}$); l'hypoglycorachie est inconstante. À noter qu'une culture positive prouve toujours la présence d'une infection active, et qu'une infection cryptococcique active peut être présente chez certains patients dont les antigènes sont positifs mais dont la culture est négative.

Le traitement recommandé chez l'adulte consiste en : un traitement d'attaque par l'association amphotéricine B et fluorocytosine (2 semaines), suivi d'un traitement d'entretien par du fluconazole seul. L'hypertension intracrânienne nécessite souvent des ponctions lombaires évacuatrices répétées. Le taux de récurrence est de 60 %.

c. Encéphalite à cytomégalovirus

L'encéphalite à cytomégalovirus (CMV) a un mode d'installation brutal ou subaigu, avec fièvre, troubles de la conscience, troubles du comportement et parfois signes focaux. Une atteinte des nerfs crâniens, un syndrome de la queue de cheval, une méningo-radiculomyélite et une atteinte multiviscérale (rétinienne, pulmonaire, digestive) sont parfois observés.

L'IRM cérébrale révèle une prise de contraste méningée périventriculaire (ventriculite) et, parfois, une hydrocéphalie.

Le diagnostic repose sur la présence du CMV dans le LCS, en culture ou par PCR.

Le traitement antiviral (ganciclovir, Cymevan®; ou foscarnet, Foscavir®) permet d'attendre la restauration immunitaire sous antirétroviraux.

d. Leucoencéphalopathie multifocale progressive

Il s'agit d'une infection opportuniste virale du cerveau provoquée par un papovavirus (le virus JC) qui infiltre les oligodendrocytes. La LEMP survient généralement mais pas exclusivement avec un taux de CD4 < 100/mm. Les manifestations cliniques sont celles d'une encéphalite progressive (signes de focalisation, crises convulsives, ataxie, troubles visuels) sans fièvre avec, parfois, une altération des fonctions supérieures ou des troubles psychiatriques.

L'IRM est l'examen de choix pour confirmer le diagnostic, révélant des images confluentes hypo-intenses de la substance blanche en T1, hyperintenses en T2 ou FLAIR, sans effet de masse, ne prenant que pas ou peu le contraste. L'étude du LCS est normale dans 50 % des cas. Le diagnostic biologique repose sur la PCR positive dans le LCS.

Il n'existe pas de traitement spécifique. Une amélioration clinique peut s'observer si la restauration immunitaire est obtenue par un traitement antirétroviral.

e. Méningite tuberculeuse et autres méningites

La tuberculose se manifeste par un syndrome méningé d'apparition progressive et une atteinte fréquente des nerfs crâniens ou, parfois, seulement par des manifestations psychiatriques. L'hyponatrémie est fréquente.

D'autres méningites peuvent être observées : listériose, syphilis.

f. Lymphome primitif du système nerveux central

Un lymphome primitif du système nerveux central est d'installation plus insidieuse. Les signes de localisation neurologique apparaissent souvent dans une seconde phase après les manifestations suivantes : céphalées, troubles mnésiques, confusion. À l'imagerie cérébrale, on observe des lésions multiples et bilatérales expansives, non spécifiques, à bords mal limités, prenant le contraste avec un faible effet de masse, siégeant préférentiellement dans le corps calleux, les noyaux gris centraux, le thalamus, les régions périventriculaires et le cervelet. La biopsie stéréotaxique permet de confirmer le diagnostic, mais l'histologie peut être ininterprétable en cas de corticothérapie. La chimiothérapie ainsi qu'une restauration immunitaire sont les bases du traitement.

Pour en savoir plus

Effets indésirables des antirétroviraux

-  Parmi les inhibiteurs nucléosidiques de la transcriptase inverse, la didanosine et la stavudine peuvent être responsables de l'apparition d'une polyneuropathie. Ces molécules ne doivent plus actuellement être utilisées.
- Certains inhibiteurs de protéase (ritonavir, amprénavir) peuvent entraîner l'apparition de céphalées, vertiges et paresthésies. Il en est de même pour les inhibiteurs non nucléosidiques, notamment l'éfavirenz, qui peut induire également un syndrome confusionnel et des crises convulsives.

Encadré 24.2.

Étiologies en fonction du tableau neurologique

Devant une céphalée, un syndrome méningé

Trois causes seront évoquées :

1. Cryptococcose.
2. Tuberculose.
3. Méningite aseptique liée au VIH (diagnostic d'élimination).

Encadré 24.2. Suite.**Devant un syndrome neurologique focal**

Trois causes seront évoquées :

1. Toxoplasmose cérébrale.
2. Lymphome primitif du SNC.
3. Leucoencéphalopathie multifocale progressive.

Autres

D'autres causes de lésions cérébrales focalisées sont parfois rencontrées : abcès tuberculeux, encéphalite à CMV ou liée à l'herpès.

Un syndrome neurologique focal justifie la réalisation d'une imagerie cérébrale (TDM ou IRM) en urgence. La confrontation entre le mode d'installation des troubles neurologiques (aigu, subaigu ou progressif) et l'aspect des lésions (prise de contraste, lésion unique ou lésions multiples) est déterminante pour établir le diagnostic.

Devant un tableau d'encéphalite

Trois causes seront évoquées :

1. Encéphalite à VIH.
2. Encéphalite à CMV.
3. Leucoencéphalopathie multifocale progressive.

Devant un trouble de la marche

Trois causes seront évoquées :

1. Neuropathie.
2. Polymyosite.
3. Myélopathie vacuolaire.

Devant des troubles cognitifs progressifs

Une encéphalopathie à VIH.

Points clés

- Les manifestations neurologiques se rencontrent à tous les stades de la maladie, liées directement au VIH, à des infections opportunistes, à un lymphome ou d'origine médicamenteuse.
- Primo-infection : un syndrome infectieux non spécifique peut s'associer à un syndrome méningé, une encéphalite, une paralysie faciale, une polyradiculonévrite, une neuropathie périphérique ou une myélopathie.
- Stade sida : l'atteinte du système nerveux périphérique et musculaire (polymyosite proximale) peut s'associer à une atteinte du système nerveux central justifiant une IRM. Les signes neurologiques sont variés :
 - céphalée;
 - syndrome méningé;
 - syndrome neurologique focal (toxoplasmose, lymphome, leucoencéphalopathie multifocale progressive);
 - encéphalite (à VIH, à CMV, leucoencéphalopathie multifocale progressive);
 - troubles cognitifs (encéphalopathie à VIH).
- Une origine iatrogène par les antirétroviraux doit toujours être évoquée.

Site internet

Venkatesan, et al. Case Definitions, Diagnostic Algorithms, and Priorities in Encephalitis : Consensus Statement of the International Encephalitis Consor-

tium. Clin Infect Dis Off Publ Infect Dis Soc Am 2013;57(8):1114–28.

Item 299 – Tumeurs intracrâniennes

- I. Épidémiologie
- II. Neuropathologie
- III. Présentation clinique
- IV. Complications évolutives constituant des urgences thérapeutiques
- V. Facteurs pronostiques
- VI. Principes généraux des traitements
- VII. Particularités clinico-radiologiques et traitements spécifiques

Objectifs pédagogiques

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

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Principaux types et localisations des tumeurs intracrâniennes	Savoir distinguer : tumeur primitive/secondaire, de l'encéphale/des annexes, bénigne/maligne, fréquente/rare, sus- ou sous-tentorielle
A	Définition	Tumeurs primitives intracrâniennes : SNC et annexes	Connaître la distinction entre tumeur provenant du SNC et tumeur provenant de ses annexes
B	Définition	Connaître les principaux types histologiques des tumeurs cérébrales	Méningiome et adénome hypophysaire/ tumeurs gliales de bas grade et de haut grade (glioblastome)/métastases
B	Prévalence, épidémiologie	Tumeurs primitives intracrâniennes : différents types	Connaître les principaux types de tumeurs primitives intracrâniennes et leur origine
B	Prévalence, épidémiologie	Tumeurs secondaires intracrâniennes : métastases cérébrales	Décrire la prévalence relative des métastases cérébrales, leur apparition dans l'histoire clinique du cancer et les principaux sites primitifs pourvoyeur de métastases cérébrales
A	Diagnostic positif (examen clinique, démarche diagnostique)	Fomes et symptômes cliniques	Connaître les principaux tableaux cliniques devant faire évoquer une tumeur intracrânienne
B	Examens complémentaires	Connaître la stratégie d'exploration en imagerie devant une tumeur intracrânienne de l'adulte	Le scanner et l'IRM sans et avec injection permettent d'évoquer le diagnostic de tumeur mais l'IRM est plus performante pour le diagnostic et le bilan préopératoire

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif (examen clinique, démarche diagnostique)	Tumeurs secondaires intracrâniennes : recherche du cancer primitif	Décrire la recherche systématique de cancer primitif à effectuer devant une métastase cérébrale
A	Identifier une urgence	Savoir évoquer une HTIC, une épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intra-cérébrale	Connaître les deux principales urgences (HTIC, épilepsie) révélant ou compliquant l'évolution d'une tumeur cérébrale
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principes de la prise en charge de l'HTIC et de l'épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intra-cérébrale	

B La prise en charge des patients atteints de tumeurs intracrâniennes implique un partenariat multidisciplinaire où neuro-oncologue, neurochirurgien, neuroradiologue, anatomopathologiste, radiothérapeute, médecin généraliste, médecin de soins palliatifs ont leur place.

I. Épidémiologie

A. Tumeurs intracrâniennes de l'enfant

- Les tumeurs du système nerveux central sont les plus fréquentes des tumeurs solides de l'enfant.
- Il s'agit du deuxième cancer (20 %) derrière les leucémies (30 %).
- Les tumeurs les plus fréquentes sont :
 - à l'étage sous-tentorial : les gliomes diffus du tronc cérébral, les astrocytomes pilocytiques et les médulloblastomes cérébelleux ;
 - à l'étage sus-tentorial : les gliomes et les craniopharyngiomes.

B. Tumeurs intracrâniennes de l'adulte

1. Tumeurs primitives

- **A** L'incidence des tumeurs intracrâniennes primitives de l'adulte est de 10 cas pour 100 000 habitants par an (6 000 nouveaux cas par an) en France.
- Par ordre décroissant, il s'agit de méningiomes (40 % des tumeurs cérébrales primitives), de gliomes tous grades confondus (30 %) et d'adénomes hypophysaires (10 %).
- Les tumeurs cérébrales malignes représentent un tiers d'entre elles, soit 1 % de l'ensemble des cancers.

2. Métastases

- **B** Les métastases cérébrales constituent plus de 50 % des tumeurs intracrâniennes, tous types confondus.
- Leur incidence est sous-évaluée car ces tumeurs restent souvent asymptomatiques du vivant des patients.

- Les études autopsiques suggèrent qu'elles compliquent l'évolution de 20 % des cancers.
- En dehors des cancers du poumon, où les métastases cérébrales peuvent être révélatrices du cancer dans 20 % des cas, celles-ci surviennent tardivement dans l'histoire naturelle du cancer, et trois quarts des patients ont déjà des métastases dans d'autres localisations.

II. Neuropathologie

A. Tumeurs primitives

Le diagnostic de certitude repose sur l'analyse histologique d'un fragment tumoral obtenu par biopsie chirurgicale ou lors d'un geste d'exérèse.

La classification utilisée est celle de l'OMS qui distingue les tumeurs en fonction de leur cellule d'origine (astrocyte, oligodendrocyte...), de leur grade de malignité (nombre de cellules en mitoses, prolifération endothélocapillaire et foyers de nécrose) et la présence d'anomalies chromosomiques ou moléculaires dans les cellules tumorales (tableau 25.1).

Tableau 25.1. B Classification histopronostique de l'OMS (2016) des tumeurs cérébrales primitives.

Type tumoral	Sous-types
Gliomes	Astrocytome pilocytique et autres (grade I) Astrocytome diffus (grade II) Astrocytome anaplasique (grade III) Glioblastome (grade IV) Gliome diffus de la ligne médiane (mutation H3 K27-M) Tumeurs oligodendrogiales (avec codélétion 1p19q) : oligodendrogliome (grade II), oligodendrogliome anaplasique (grade III)
Tumeurs épendymaires	Subépendymome, épendymome myxopapillaire
Tumeurs neuronales et neurogliales mixtes	Gangliocytome, gangliogliome, tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET), neurocytome central et autres
Tumeurs de la région pinéale	Pinéaloctome, pinéaloblastome, tumeur du parenchyme pinéal, tumeur papillaire de la région pinéale
Tumeurs du plexus choroïde	Papillome, carcinome du plexus choroïde
Tumeurs embryonnaires	Médulloblastome, tumeur tératoïde, rhabdoïde et autres
Tumeurs germinales	Germinomes, carcinome embryonnaire, choriocarcinome, tératome...
Méningiomes et tumeurs mésenchymateuses non méningothéliales	Tumeur fibreuse solitaire, hémangioblastome, sarcome, PNET, lipome et autres
Tumeurs de la région sellaie	Adénome et carcinome hypophysaire Craniopharyngiome
Lymphome primitif du système nerveux central	

DNET, Dysembryoplastic NeuroEpithelial Tumors; PNET, Primitive NeuroEctodermal Tumors.

(Source : OMS).

B. Métastases

En pratique, le diagnostic de métastases cérébrales peut être retenu sur les caractéristiques de l'IRM cérébrale et ne nécessite pas obligatoirement de confirmation histologique si le cancer systémique est connu, en particulier s'il est évolutif et s'il existe d'autres localisations métastatiques. Dans le cas contraire, un examen histologique est nécessaire.

Les cancers du poumon et du sein sont à l'origine de plus de la moitié des métastases cérébrales, loin devant les cancers du rein, de l'appareil digestif et des mélanomes. Une IRM cérébrale doit systématiquement être réalisée au cours du bilan d'extension initial des cancers bronchiques à petites cellules et est recommandée chez tous les patients avec cancers bronchiques non à petites cellules.

III. Présentation clinique

A. Syndrome d'hypertension intracrânienne

Ⓐ Lié à la croissance du processus expansif intracrânien et de l'œdème péri-lésionnel ou consécutif à un blocage des voies d'écoulement du liquide cérébro-spinal (LCS) responsable d'une hydrocéphalie, le syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) est caractérisé par l'association de :

- céphalées typiquement matinales ;
- vomissements ;
- œdème papillaire au fond d'œil ;
- une diplopie par atteinte du nerf abducens, qui peut parfois survenir, sans valeur localisatrice.

Chez le nourrisson, le syndrome d'HTIC comporte plusieurs signes spécifiques :

- une macrocrânie : toujours présente dans les hydrocéphalies chroniques se révélant avant l'âge de 2 ans, elle est caractérisée par un périmètre crânien > 2 DS (déviations standards) au-dessus de la normale ; souvent révélatrice, elle peut être remarquée à l'occasion d'une rupture de la courbe de croissance du périmètre crânien ;
- la tension marquée de la fontanelle antérieure et la disjonction des sutures, perceptibles à l'examen ;
- le regard « en coucher de soleil » correspondant à une déviation permanente vers le bas des globes oculaires ; la paupière supérieure est rétractée. Une baisse d'acuité visuelle pouvant conduire à la cécité par atrophie optique peut être une conséquence dramatique de l'hydrocéphalie méconnue.

B. Crises d'épilepsie

Une crise épileptique partielle ou généralisée est révélatrice de 20 à 40 % des tumeurs cérébrales. L'épilepsie est plus fréquente pour les tumeurs corticales d'évolution lente (gliome de bas grade, méningiome).

C. Déficits focaux

- Liés à la compression ou à l'infiltration du parenchyme cérébral par la tumeur.
- Le déficit est aggravé en cas d'œdème vasogénique tumoral associé.
- Son mode d'apparition est généralement rapidement progressif, s'étendant « en tache d'huile ». Son type dépend de la topographie tumorale.

D. Troubles cognitifs

Syndrome confusionnel ou démentiel progressif sur quelques semaines en cas de lésions multiples (métastases) ou étendues (gliome infiltrant ou lymphome cérébral).

E. Troubles de l'équilibre et atteinte des nerfs crâniens

- Ataxie cérébelleuse : tumeur du cervelet.
- Atteinte multiple des nerfs crâniens : tumeur du tronc cérébral.

IRM et tumeur cérébrale

La réalisation d'une IRM cérébrale, sans et avec injection de gadolinium, est systématique en cas de suspicion de tumeur cérébrale et a supplanté le scanner cérébral. Elle permettra :

- de localiser le processus expansif (sus-tentorial, sous-tentorial, intra- ou extraparenchymateux, uni- ou multifocal);
- de préciser ses caractéristiques (existe-t-il une prise de contraste ? Est-elle homogène ou hétérogène ? Existe-t-il un œdème péri-lésionnel ? Des calcifications ? Une nécrose ? Une hémorragie intratumorale ?), afin d'écarter des diagnostics différentiels et de suggérer de quel type de tumeur il s'agit;
- de diagnostiquer certaines complications évolutives de la tumeur (hémorragie, hydrocéphalie, engagement, méningite tumorale);
- de définir la qualité de l'exérèse tumorale et la suite de la stratégie thérapeutique après le temps chirurgical.

B La spectro-IRM qui apprécie le degré de prolifération cellulaire (rapport choline/N-acétyl-aspartate), et l'IRM de perfusion qui détecte l'existence d'une néoangiogenèse (volume sanguin cérébral relatif augmenté dans les gliomes de grade > II et certaines métastases) au sein d'une lésion, peuvent argumenter en faveur de la nature tumorale d'une lésion cérébrale et estimer son agressivité.

Diagnostics différentiels

- Un abcès cérébral (prise de contraste annulaire et contexte infectieux).
- Un tuberculome.
- Une toxoplasmose (immunosuppression, VIH).
- Une forme pseudotumorale d'une pathologie inflammatoire du système nerveux central (sarcoïdose, sclérose en plaques, maladie de Behçet...).

IV. Complications évolutives constituant des urgences thérapeutiques

A. Hémorragie intratumorale

A Elle est plus fréquente avec certains types de tumeurs (métastases de mélanome ou de cancer du rein) et peut être prise pour un hématome cérébral spontané quand la tumeur sous-jacente n'est pas connue. Elle se manifeste par une HTIC, un trouble de la conscience ou un déficit neurologique focal aigu. Il faut donc demander une IRM cérébrale à 4 à 6 semaines

devant une hémorragie parenchymateuse spontanée pour rechercher une tumeur sous-jacente masquée par les signes aigus de l'hémorragie.

B. Hydrocéphalie

Elle peut résulter :

- de l'obstruction des voies d'écoulement du LCS par le processus tumoral ; l'hydrocéphalie est alors non communicante et toute ponction lombaire est contre-indiquée à cause du risque d'engagement occipital ;
- ou d'une dissémination tumorale leptoméningée entravant la résorption du LCS ; l'hydrocéphalie est alors communicante et autorise une éventuelle ponction lombaire ;
- d'une hypersécrétion du LCS, qui peut être observée dans les tumeurs du plexus choroïde.

Elle peut affecter :

- une partie du système ventriculaire : par exemple, hydrocéphalie triventriculaire par obstruction de l'aqueduc de Sylvius (aqueduc du mésencéphale) ;
- ou l'ensemble de celui-ci : hydrocéphalie tétraventriculaire, secondaire par exemple à une obstruction des trous de Magendie et de Luschka (ouvertures médiane et latérales) du quatrième ventricule, ou à un obstacle à la résorption du LCS lié à une méningite tumorale.

C. Engagement

L'engagement cérébral correspond au passage d'une partie du parenchyme cérébral à travers une structure rigide de l'encéphale (tente du cervelet, trou occipital, etc.).

1. Engagement temporal

Il correspond au passage des structures temporo-mésiales dans la fente de Bichat (fissure transverse du cerveau), entre le bord libre de la tente du cervelet et le tronc cérébral. Il doit être suspecté devant l'apparition d'une paralysie (souvent partielle) du nerf oculomoteur (III) homolatéral avec ptosis, mydriase aréactive, s'accompagnant d'une hémiparésie controlatérale à la tumeur.

2. Engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital

C'est une complication gravissime des processus sous-tentoriels. Un port guindé de la tête, un torticolis doivent faire craindre sa survenue. Son risque est la compression de la moelle allongée (bulbe) qui entraîne une déficience respiratoire majeure avec des mouvements de décérébration (enroulement des membres supérieurs et opisthotonos) ou une mort subite.

D. Méningite tumorale

Elle résulte de l'extension aux espaces sous-arachnoïdiens d'une tumeur cérébrale primitive ou de l'invasion par métastases d'un cancer systémique. Cliniquement, le diagnostic est suspecté devant une paralysie d'un ou plusieurs nerfs crâniens d'installation rapidement progressive, des douleurs rachidiennes souvent associées à des douleurs radiculaires et/ou une aréflexie, des troubles de l'équilibre, des céphalées, une atteinte des fonctions cognitives

souvent fluctuante. C'est surtout la combinaison de ces signes qui est évocatrice, témoignant d'un processus multifocal. En revanche, la raideur méningée est plus rare. Le diagnostic repose sur l'IRM cérébrale et l'IRM médullaire, qui peuvent mettre en évidence des prises de contraste méningées ou périventriculaires anormales très évocatrices, mais aussi dans la région thoracolombaire et sur la ponction lombaire (en l'absence de contre-indication) à la recherche de cellules tumorales (qu'il faut analyser dans l'heure qui suit le prélèvement et savoir répéter au moins 3 fois).

V. Facteurs pronostiques

- **B** L'âge et l'état fonctionnel des patients au moment du diagnostic (mesuré par l'index de Karnofsky qui va de 0 à 100) constituent les facteurs pronostiques cliniques principaux dans les tumeurs cérébrales malignes.
- Trois biomarqueurs tumoraux ont été associés à un pronostic favorable dans les gliomes diffus de l'adulte et contribuent à définir la prise en charge des patients :
 - la codélétion des chromosomes 1p et 19q (résultat d'une translocation chromosomique déséquilibrée) ;
 - la mutation du gène *IDH* (qui code l'enzyme isocitrate déshydrogénase intervenant dans le métabolisme énergétique de la cellule) ;
 - la méthylation du gène *MGMT* (méthyl-guanine-méthyl transférase), qui code une enzyme de réparation de l'ADN.

VI. Principes généraux des traitements

A. Chirurgie

A La chirurgie des tumeurs cérébrales a fait des progrès considérables et la mortalité et morbidité post-opératoires sont devenues très faibles grâce au développement de techniques permettant le repérage des régions fonctionnelles à préserver (IRM fonctionnelle préopératoire, chirurgie en condition éveillée avec stimulation corticale et sous-corticale, neuronavigation, échographie peropératoire). L'exérèse chirurgicale, quand elle est possible, outre son intérêt diagnostique, permet de soulager immédiatement les symptômes d'hypertension intracrânienne, d'améliorer les déficits liés à une compression cérébrale et la tolérance des traitements post-opératoires éventuels comme la radiothérapie et la chimiothérapie. Elle est curative lorsqu'elle conduit à une exérèse complète des méningiomes de bas grade et des gliomes de grade I et améliore considérablement la durée de vie des patients souffrant de tumeurs primitives de haut grade quand l'exérèse peut être totale ou subtotale. La chirurgie permet aussi de lever des obstacles à l'écoulement du LCS liés à l'obstruction tumorale par la réalisation, entre autres, d'une dérivation ventriculaire ou d'une ventriculostomie. En revanche, dans certaines tumeurs très infiltrantes et radiochimiosensibles comme les lymphomes primitifs du système nerveux central, l'exérèse chirurgicale n'apporte pas de bénéfice au traitement médical.

B. Radiothérapie

B La radiothérapie est le traitement médical de choix des tumeurs cérébrales de haut grade. Ses modalités varient selon la tumeur, son extension et le siège de rechute potentielle au sein

du système nerveux. Elle doit prendre en compte le risque de neurotoxicité post-radique qui dépend de la dose totale, du fractionnement (dose par fraction optimale < 1,8–2 Gy), du volume à irradier et des facteurs de risque liés au patient (âge, facteurs de risque cardiovasculaire), et la durée de survie attendue après le traitement.

On distingue :

- l'irradiation encéphalique totale : elle peut être discutée dans les métastases cérébrales multiples ou en consolidation dans les lymphomes cérébraux primitifs ;
- la radiothérapie externe focale conventionnelle : indiquée dans les gliomes diffus ;
- la radiothérapie conformationnelle : elle permet une collimation optimale de la lésion dans l'optique de limiter la dose des radiations délivrées aux structures cérébrales les plus fragiles (par exemple, le tronc cérébral ou les voies optiques) ;
- la radiothérapie en condition stéréotaxique : elle repose sur l'administration en une séance d'une irradiation par de multiples faisceaux convergents (*gamma knife* – radiochirurgie – ou *cyberknife*) et s'adresse à de petites lésions circonscrites (diamètre < 3 cm) comme les métastases cérébrales ;
- la radiothérapie crâniospinale : pour les tumeurs à haut risque de dissémination au sein du névraxe et dans les méninges comme les médulloblastomes.

C. Chimiothérapie

L'effet de la chimiothérapie dans le traitement des tumeurs cérébrales est limité par la barrière hémato-encéphalique (BHE), qui réduit son accès au parenchyme cérébral, et par la chimiorésistance intrinsèque de la majorité des tumeurs cérébrales primitives, en particulier les gliomes malins. Les agents les plus efficaces sont des molécules de petites tailles et liposolubles. Outre son action cytotoxique propre, la chimiothérapie peut contribuer, pour certaines tumeurs comme le glioblastome, à accroître la sensibilité des cellules tumorales à la radiothérapie quand ces deux traitements sont administrés de façon concomitante. Les tumeurs primitives malignes les plus chimiosensibles sont les lymphomes, les germinomes, les oligodendrogliomes, les médulloblastomes.

D. Corticothérapie

A Les corticoïdes oraux (méthylprednisolone, Médrol® ; prednisolone, Solupred® ; prednisone, Cortancyl®) ou parentéraux (méthylprednisolone hémisuccinate, Solumédrol®) sont fréquemment utilisés en neuro-oncologie. Outre une action antitumorale propre (lymphome cérébral primitif), les corticoïdes agissent essentiellement sur l'œdème péritumoral. Ils permettent ainsi une réduction de l'HTIC et une amélioration fonctionnelle rapide (réduction des déficits et des crises comitiales).

Le problème essentiel des corticoïdes réside dans leurs effets indésirables (aspect cushingoïde, ostéoporose, complications psychiatriques, myopathie – surtout myopathie cortisonique des ceintures, très péjorative pour la déambulation chez ces patients). La prescription de corticoïdes doit donc toujours être revue de manière à ce qu'un patient donné reçoive seulement la dose minimale efficace adaptée à sa situation.

E. Traitement antiépileptique

Un traitement antiépileptique est recommandé chez les patients ayant présenté une crise inaugurale ou continuant à souffrir de crises itératives. Sauf rares exceptions (métastases de

mélanome), il n'est pas indiqué au long cours chez les patients dont l'histoire ne comporte aucune crise. **B** Le choix du traitement utilisé ne présente pas de spécificité; les médicaments les plus fréquemment utilisés en première intention sont des antiépileptiques non inducteurs enzymatiques et bien tolérés sur le plan cognitif, tels que le lévétiracétam (Keppra®), le lacosamide (Vimpat®), la lamotrigine (Lamictal®) en monothérapie. En cas de chimiothérapie envisagée, les agents non inducteurs enzymatiques sont privilégiés. Ils nécessitent une surveillance des effets indésirables.

F. Autres traitements symptomatiques

Divers traitements peuvent être nécessaires au cours de l'évolution d'une tumeur cérébrale de haut grade : antidépresseurs, anxiolytiques, anticoagulants, antalgiques, antiémétiques, protecteurs gastriques et autres.

G. Soins palliatifs

Malgré un traitement optimal comprenant une exérèse chirurgicale, une radiothérapie et plusieurs lignes de chimiothérapie, la tumeur peut récidiver ou poursuivre son évolution. Une décision collégiale d'arrêt des traitements oncologiques pour poursuivre un traitement de confort peut alors être prise.

VII. Particularités clinico-radiologiques et traitements spécifiques

A. Gliomes

1. Astrocytome pilocytique (astrocytome de grade I)

a. Particularités cliniques

A Il s'agit d'une tumeur de l'enfant ou plus rarement de l'adulte jeune. Elle peut survenir isolément ou dans un contexte de maladie de von Recklinghausen ou neurofibromatose de type 1 (NF1). L'astrocytome pilocytique est localisé préférentiellement le long de la ligne médiane (voies optiques, noyaux gris, hémisphères cérébelleux).

b. Aspects radiologiques

Il s'agit de tumeurs bien circonscrites, hypodenses en TDM, hyperintenses en IRM T2, prenant le contraste dans 95 % des cas et comportant souvent une composante kystique.

c. Traitement

B La guérison est la règle dès lors que les tumeurs sont résécables chirurgicalement. Dans les formes inopérables évolutives, une radiothérapie ou une chimiothérapie peuvent être proposées.

2. Gliome diffus de bas grade (astrocytome, oligodendrogliome et oligoastrocytome de grade II)

a. Particularités cliniques

A Ils surviennent classiquement chez l'adulte jeune (30–40 ans) et se révèlent le plus souvent par une crise d'épilepsie. L'évolution naturelle est l'extension progressive de l'infiltrat tumoral de proche en proche et une transformation anaplasique en grade III ou IV, dont ils prennent alors le pronostic. Si la médiane de survie est de 5–10 ans, il existe une grande hétérogénéité évolutive en fonction du profil moléculaire de la tumeur, certains patients progressant rapidement vers la malignité et décédant en 2 ou 3 ans, d'autres ayant une tumeur relativement stable pendant de nombreuses années et compatible avec une vie longtemps normale. Du fait de l'évolution tumorale relativement lente qui induit d'importants phénomènes de plasticité cérébrale, les patients sont le plus souvent indemnes de déficit neurologique majeur, même en cas de tumeurs volumineuses. Toutefois, divers troubles cognitifs sont le plus souvent détectés après une évaluation neuropsychologique détaillée, recommandée chez ces patients dans le bilan préopératoire et le suivi.

b. Aspects radiologiques

Les gliomes de grade II (cf. *infra* figure 25.2) sont des tumeurs infiltrantes apparaissant en hyposignal T1, ne se rehaussant classiquement pas par le gadolinium, et en hypersignal T2 ou FLAIR. Au scanner, les tumeurs apparaissent hypodenses. Des calcifications intra-tumorales sont parfois visibles.

c. Traitement

Une exérèse chirurgicale la plus complète possible est recommandée en cas de tumeur opérable. Au vu de la localisation fréquente de ces tumeurs en zones ou à proximité de zones hautement fonctionnelles, cette exérèse est le plus souvent réalisée en condition éveillée. Cette technique permet la réalisation de cartographies fonctionnelles corticales et sous-corticales en temps réel et de détecter, et ainsi de préserver, les régions éloquentes. C'est le traitement recommandé en première intention pour les gliomes diffus de bas grade car il permet une exérèse tumorale maximale selon des limites fonctionnelles, tout en préservant la qualité de vie des patients. Si la tumeur est inopérable, une biopsie pourra être discutée.

B Une radiothérapie cérébrale focale sera discutée en cas d'inopérabilité et de signes d'évolutivité clinique ou radiologique de la tumeur ou de la présence de facteurs de mauvais pronostic (clinique ou moléculaire). Une chimiothérapie adjuvante (agents alkylants comme le témozolomide et les nitroso-urées) est proposée en complément de la radiothérapie. Dans certaines tumeurs inopérables très étendues, pour lesquelles la radiothérapie nécessiterait des champs d'irradiation très larges exposant le patient à un risque accru de neurotoxicité, une chimiothérapie néoadjuvante est parfois proposée après discussion pluridisciplinaire.

3. Gliomes anaplasiques de grade III et glioblastome de grade IV

a. Particularités cliniques et radiologiques

Les gliomes dits de « haut grade » (III et IV) surviennent chez l'adulte plus âgé (âge moyen 50–60 ans). Ils peuvent survenir *de novo* ou provenir de la transformation maligne d'une tumeur de plus bas grade préexistante (gliomes malins secondaires ou « dégénérés »). À l'imagerie, les gliomes de haut grade sont d'aspect plus hétérogène, volontiers accompagnés d'un œdème et d'une prise de contraste.

b. Traitement

Gliomes anaplasiques (astrocytomes et oligodendrogliomes de grade III)

Le traitement des gliomes de grade III repose sur la chirurgie quand elle est possible et une radiothérapie focale sur le lit tumoral. Les tumeurs présentant une co-délétion chromosomique 1p et 19q et/ou une mutation du gène de l'enzyme isocitrate déshydrogénase (*IDH*) sont chimiosensibles et justifient l'adjonction d'une chimiothérapie à base d'alkylants (nitrosourées ou témozolomide) qui peut être délivrée juste avant (condition néoadjuvante) ou juste après (condition adjuvante) la radiothérapie. Pour les gliomes de grade III sans co-délétion ni mutation du gène *IDH*, la séquence optimale de la chimiothérapie reste à déterminer.

Glioblastomes (astrocytome de grade IV)

Les glioblastomes sont les tumeurs gliales les plus agressives. Le traitement standard repose sur la chirurgie, suivie d'une radiothérapie focale combinée de façon concomitante à une chimiothérapie par témozolomide, qui sera ensuite poursuivie en condition adjuvante par plusieurs cycles supplémentaires. La récurrence locale est malheureusement la règle et la médiane de survie est de 12 à 18 mois.

B. Méningiome

1. Particularités cliniques

A Les méningiomes sont des tumeurs le plus souvent bénignes qui se développent dans l'espace sous-dural aux dépens des cellules arachnoïdiennes. Le pic d'incidence se situe autour de la sixième décennie. Il existe une prédominance féminine avec un sex-ratio de 2:1. La plupart des méningiomes sont sporadiques mais ils peuvent se développer dans le cadre d'une neurofibromatose de type 2 (méningiomes multiples, association à des neurinomes). Leur découverte est souvent fortuite car ils sont souvent asymptomatiques. S'ils sont cliniquement symptomatiques, le tableau dépend de la localisation de la tumeur. Ils peuvent se révéler par une crise d'épilepsie.

2. Aspects radiologiques

Le scanner sans et avec injection de produit de contraste a une excellente sensibilité pour détecter un méningiome. Les méningiomes sont fréquemment calcifiés. L'IRM est plus performante dans l'évaluation des rapports anatomiques de la tumeur, notamment vasculaires. L'aspect radiologique est typique : lésion homogène, très bien circonscrite, parfois polylobée, prenant le contraste de façon massive et homogène. Il existe une base d'implantation durale et, classiquement, un épaississement dural caractéristique en continuité avec le méningiome (« signe de la queue de comète ») est retrouvé.

3. Traitement

Le traitement repose sur la chirurgie. Les indications opératoires dépendent des caractéristiques du méningiome (taille, localisation) et de son retentissement clinique. Il peut être tout à fait licite de proposer une surveillance simple devant une lésion asymptomatique. Une radiothérapie focalisée est discutée dans les méningiomes inopérables et évolutifs, dans les cas très rares de signes de malignité à l'analyse neuropathologique ou lors de récurrence non opérable. Le méningiome étant une tumeur potentiellement hormonosensible, les traitements œstroprogestatifs sont par précaution à éviter. Le risque encouru doit néanmoins toujours être confronté au bénéfice du patient.

C. Métastases cérébrales

1. Aspects radiologiques

B Au scanner et à l'IRM, les métastases cérébrales apparaissent classiquement comme des lésions nodulaires prenant le contraste de façon variable (le plus souvent hétérogène mais parfois homogène ou annulaire). Elles sont le plus souvent accompagnées d'un œdème et d'un effet de masse important au regard de la taille des lésions. Elles sont volontiers hémorragiques dans le cas des mélanomes et, dans une moindre mesure, dans les cancers du rein. Elles siègent préférentiellement dans les zones de jonctions cortico-sous-corticales. L'IRM a une meilleure sensibilité que la TDM et permet de détecter des localisations passées inaperçues à la TDM. Les métastases cérébrales sont le plus souvent multiples mais peuvent être uniques dans 30 % des cas.

2. Traitement

A Le traitement des métastases cérébrales repose sur la chirurgie pour les lésions uniques, la radiothérapie stéréotaxique (radiochirurgie ou par *cyberknife*) pour les lésions uniques ou multiples de taille < 3 cm, la radiothérapie de l'encéphale *in toto* dans les lésions multiples, et dans une moindre mesure la chimiothérapie (qui s'adresse aux métastases cérébrales de cancers chimio-sensibles, en particulier les cancers du poumon à petites cellules et les cancers du sein). Ces derniers traitements peuvent se combiner. Le choix du traitement optimal se fait en réunion multidisciplinaire. Le pronostic est sombre, avec une médiane de survie de 5–8 mois ; cependant la majorité des patients traités décèdent des complications de leur maladie systémique, souvent avancée au moment où les métastases cérébrales sont découvertes. Le traitement des métastases cérébrales doit être ainsi considéré comme un traitement palliatif visant à améliorer ou prévenir les symptômes neurologiques. Pour certains cancers cependant, tels que le cancer du sein, certains cancers du poumon et le cancer du rein, des survies longues après traitement des métastases cérébrales sont observées.

D. Lymphomes cérébraux primitifs

1. Particularités cliniques

Le lymphome cérébral primitif est favorisé par l'existence d'une immunodépression (sida, transplantation d'organe nécessitant un traitement immunosuppresseur), mais il survient néanmoins, dans la grande majorité des cas, chez l'adulte immunocompétent avec un pic de fréquence autour de 60 ans. **B** Dans 90 % des cas, le lymphome est de type B à grandes cellules.

2. Aspects radiologiques

A Scanner et IRM montrent typiquement une ou des lésions volontiers périventriculaires se rehaussant de manière intense et homogène après injection de produit de contraste, prenant un aspect « cotonneux ». Chez le patient immunodéprimé, les lésions sont plus souvent multiples et prennent volontiers le contraste de façon annulaire, soulevant dans ce contexte le diagnostic différentiel d'une toxoplasmose cérébrale.

3. Traitement

Les lymphomes cérébraux primitifs sont souvent corticosensibles. Pour cette raison, quand le diagnostic est suspecté devant une imagerie souvent évocatrice, la prescription de corticoïdes

doit être évitée si possible avant la biopsie. **B** Il s'agit d'une tumeur chimio- et radiosensible et l'exérèse chirurgicale n'a pas de place dans le traitement. Celui-ci repose sur une chimiothérapie à base de méthotrexate intraveineux à hautes doses qui permet à l'agent de passer la BHE. Le traitement peut être éventuellement consolidé chez les sujets jeunes par une radiothérapie de l'encéphale *in toto* ou une intensification de chimiothérapie avec greffe de cellules souches. Chez les patients âgés, la radiothérapie n'est pas recommandée en raison du risque important dans cette population de développer une démence iatrogénique (leucoencéphalopathie post-radique). Une rémission est obtenue dans la majorité des cas mais les rechutes sont fréquentes et on estime que 20 à 30 % de guérisons peuvent être obtenus.

E. Médulloblastome

1. Aspect clinique et radiologique

A Il s'agit d'une tumeur de l'enfant et près de 70 % des cas surviennent avant 20 ans. Typiquement, ces tumeurs intéressent le cervelet et se manifestent par une ataxie cérébelleuse et une HTIC par hydrocéphalie secondaire. **B** L'IRM montre typiquement une masse homogène en hypersignal T2 et isosignal T1, se rehaussant de façon relativement homogène. Le médulloblastome peut disséminer très précocement dans les méninges et beaucoup plus rarement hors du système nerveux central (métastases osseuses principalement). Le bilan d'extension doit ainsi comporter en post-opératoire une IRM craniospinale et une étude du LCS.

2. Traitement

Le traitement standard repose sur la chirurgie et l'association chirurgie-radiothérapie. L'irradiation doit être craniospinale en raison du risque de dissémination méningée et de facteurs biologiques de mauvais pronostic. La place de la chimiothérapie est discutée en cas d'exérèse incomplète et/ou d'une dissémination méningée ou systémique. Dans les formes à faible risque de récurrence d'après le profil moléculaire, des protocoles de chimiothérapie sont établis et la radiothérapie est parfois différée.

F. Tumeurs hypophysaires

(Cf. items d'endocrinologie.)

1. Adénomes hypophysaires

A Les adénomes hypophysaires sont classés en adénomes non sécrétants (25 % des cas) et en adénomes sécrétants. Ces derniers sont également divisés selon l'hormone synthétisée : prolactine, hormone de croissance (adénome somatotrope), LH et FSH (gonadotrope), ACTH (corticotrope), TSH (thyrotrope).

a. Particularités cliniques

Les signes cliniques suivants, parfois associés, doivent faire rechercher une lésion hypophysaire :

- le syndrome endocrinien d'hypersécrétion hormonale, par exemple aménorrhée-galactorrhée, ou d'hyposécrétion hormonale ; dans quelques rares cas, cette dernière peut être aiguë et menacer le pronostic vital par la décompensation d'une insuffisance surrénalienne ;

- le syndrome tumoral avec signes neurologiques (HTIC, baisse de l'acuité visuelle et déficit campimétrique par compression des voies optiques, atteinte des paires crâniennes par envahissement du sinus caverneux, etc.).

b. Diagnostic

Bilan hormonal

Le bilan hormonal cherchera, en fonction du tableau clinique et de la taille de l'adénome, une hypersécrétion hormonale et/ou une insuffisance antéhypophysaire.

Imagerie

Le diagnostic repose sur une IRM comportant des coupes millimétriques centrées sur la selle turcique dans les trois plans de l'espace avec injection de gadolinium. L'examen permet de visualiser la tumeur (généralement en isosignal T1, en hypersignal T2, se rehaussant après injection) et d'évaluer ses rapports avec les structures de voisinage, en particulier le chiasma optique, le sinus caverneux et les artères carotides. Ces informations sont capitales en vue d'un geste chirurgical. Un examen ophtalmologique avec champ visuel sera systématiquement demandé.

c. Traitement

B Le traitement dépend du type de l'adénome. Globalement, il est chirurgical en première intention, sauf pour l'adénome à prolactine pour lequel un traitement médical par agoniste dopaminergique (bromocriptine, cabergoline) est d'abord proposé.

Les déficits endocriniens associés sont traités par hormonothérapie substitutive adaptée à chaque cas.

2. Craniopharyngiome

Points clés

- **A** Les tumeurs intracrâniennes les plus fréquentes sont, par ordre décroissant de fréquence : les métastases cérébrales, les méningiomes, les gliomes, les adénomes hypophysaires.
- Les circonstances de découverte les plus fréquentes sont : l'hypertension intracrânienne, une crise d'épilepsie, un déficit neurologique.
- L'évolution naturelle d'une tumeur cérébrale peut se compliquer d'un engagement cérébral, d'une hydrocéphalie, d'une hémorragie intratumorale, d'une dissémination leptoméningée.
- Le diagnostic est suspecté à l'imagerie (scanner ou IRM sans et avec injection de produit de contraste), éventuellement complétée par une spectro-IRM et une IRM de perfusion.
- Le diagnostic de certitude repose sur un examen histologique obtenu par biopsie ou exérèse de la tumeur.
- Un traitement antiépileptique n'est recommandé qu'en cas d'antécédent de crise d'épilepsie.
- Les corticoïdes sont indiqués en cas d'œdème tumoral symptomatique.
- Le traitement oncologique est discuté de façon pluridisciplinaire et comprend la chirurgie, la radiothérapie, la chimiothérapie ou une combinaison des différentes modalités en fonction du type histologique de la tumeur ([tableau 25.2](#)).

Dérivant de l'épithélium pharyngé de la poche de Rathke (vestige du tractus pharyngo-hypophysaire primitif), cette tumeur est essentiellement représentée chez l'enfant. À l'imagerie, elle est suspectée devant une lésion supra-sellaire généralement calcifiée.

Tableau 25.2. B Principales tumeurs cérébrales, traitement et pronostic.

Tumeur		Traitement	Pronostic (médiane de survie)
Gliomes (30 % des TCP)	Gliome de grade I ou astrocytome pilocytique	Chirurgie	Guérison
	Gliome de grade II ou gliome diffus de bas grade (10 % des gliomes)	Chirurgie Si inopérable et signes évolutifs ou présence de facteurs de mauvais pronostic : RT ± chimiothérapie	Dépend du profil moléculaire de la tumeur 5–10 ans
	Gliome de grade III ou gliome anaplasique (30 % des gliomes)	Chirurgie + RT focale ± chimiothérapie dont les modalités dépendent du profil moléculaire	Dépend du profil moléculaire de la tumeur 2–10 ans (en cas de codélétion 1p–19q : > 10 ans)
	Gliome de grade IV ou glioblastome (60 % des gliomes)	Chirurgie + RT focale + chimiothérapie par TMZ concomitant et adjuvant	12–18 mois
Méningiome (40 % des TCP)		Chirurgie	Guérison
Lymphome primitif du SNC (5 % des TCP)		Chimiothérapie à base de MTX haute dose (chez les patients jeunes : ± RT encéphale <i>in toto</i> ou intensification avec autogreffe des cellules souches périphériques)	3–4 ans Guérison : 20–30 %
Médulloblastome (< 1 % TCP)		Chirurgie + RT craniospinale + chimiothérapie en cas de résection incomplète ou de diffusion leptoméningée	5–10 ans
Métastases cérébrales		Chirurgie Radiochirurgie (si < 3 et diamètre < 3 cm) RT de l'encéphale <i>in toto</i> Chimiothérapie si cancer chimiosensible	3–4 mois

MTX, méthotrexate; RT, radiothérapie; SNC, système nerveux central; TCP, tumeur cérébrale primitive; TMZ, témozolomide.

(Source : CEN, 2019.)

Annexe

Annexe 25.1 – Données d'imagerie

Astrocytome pilocytique (grade I)

Figure 25.1.



Fig. 25.1. A IRM cérébrale d'un patient de 22 ans présentant un tableau d'HTIC.

Séquence T1 avec injection de gadolinium, coupe sagittale : lésion du tronc cérébral constituée d'une partie nodulaire prenant le contraste et d'une portion kystique (hyposignal). Hydrocéphalie (dilatation ventriculaire). (Source : CEN, 2019.)

Astrocytome diffus de bas grade (grade II de l'OMS) paralimbique gauche

Figure 25.2.

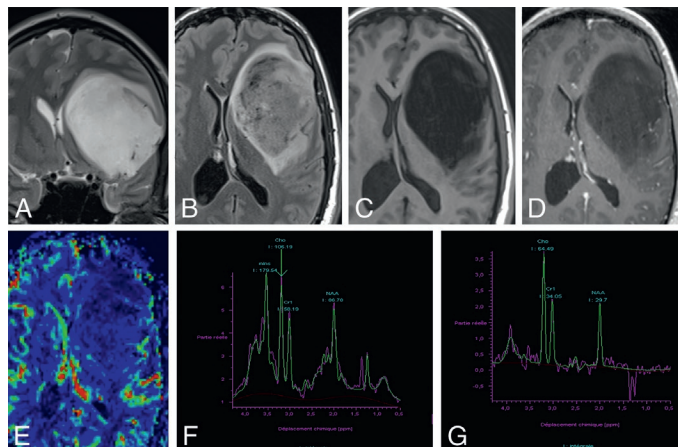


Fig. 25.2. A IRM cérébrale chez un patient de 26 ans présentant des crises épileptiques partielles depuis plusieurs mois. Volumineuse lésion paralimbique gauche en hypersignal T2 (A), en hypersignal hétérogène FLAIR (B), en hyposignal T1 (C), sans rehaussement pathologique (D), sans signes de néoangiogenèse : rCBV à 0,5 (E), avec un spectre tumoral : rapport choline/créatine (Cho/Cr) et choline/N-acétyl-aspartate (Cho/NAA) augmenté, présence de myo-inositol (ml) (F, G).

A. T2, coupe coronale. B. FLAIR, coupe axiale. C. T1, coupe axiale. D. T1 avec injection de gadolinium, coupe axiale. E. Séquence de perfusion. F, G. Spectroscopie par résonance magnétique monovoxel à écho court 30 ms (F) et à écho long 135 ms (G). (Source : CEN, 2019.)

Glioblastome bi-fronto-calleux (grade IV)

Figure 25.3.

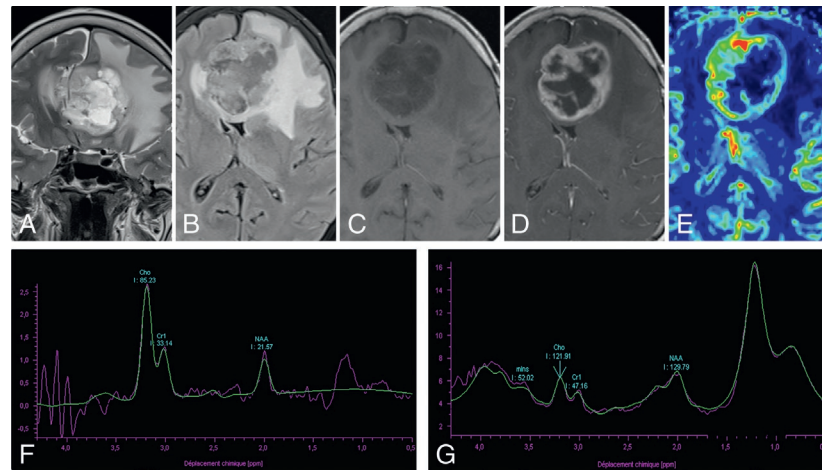


Fig. 25.3. A. IRM cérébrale chez une patiente de 67 ans, présentant des céphalées et des troubles phasiques d'installation rapide. Lésion bi-fronto-calleuse en hypersignal hétérogène T2 (A), en signal hétérogène FLAIR et œdème péri-lésionnel important (B), en hyposignal T1 (C), avec rehaussement périphérique hétérogène et centre nécrotique (D), des signes francs de néoangiogenèse : rCBV à 3,6 (E), et un spectre tumoral : rapport choline/créatine (Cho/Cr) et choline/N-acétyl-aspartate (Cho/NAA) augmenté, présence de lipides et lactates (F, G).

A. T2, coupe coronale. B. FLAIR, coupe axiale. C. T1, coupe axiale. D. T1 avec injection de gadolinium, coupe axiale. E. Séquence de perfusion. F, G. Spectroscopie par résonance magnétique monovoxel à écho court 30 ms (F) et à écho long 135 ms (G). (Source : CEN, 2019.)

Méningiome frontotemporal droit

Figure 25.4.

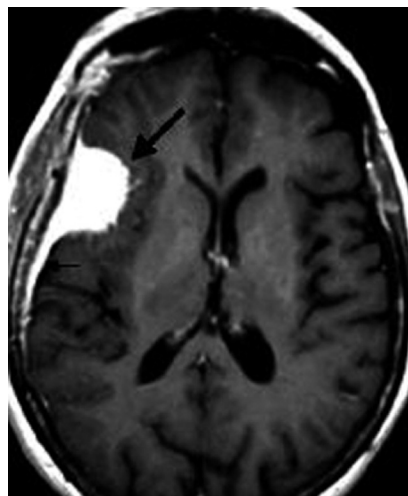


Fig. 25.4. A. IRM cérébrale chez une femme de 54 ans présentant des crises d'épilepsie partielle depuis un mois. Séquence axiale T1 après injection de gadolinium : lésion extra-cérébrale, refoulant le parenchyme cérébral, bien limitée, à base d'implantation large sur la convexité, prenant le contraste de manière intense et homogène (flèche en gras). Prise de contraste de la dure-mère adjacente (petite flèche) correspondant à la languette d'insertion dure-mérienne du méningiome (image en « queue de comète »).

(Source : CEN, 2019.)

Micro-adénome (< 1 cm) hypophysaire

Figure 25.5.

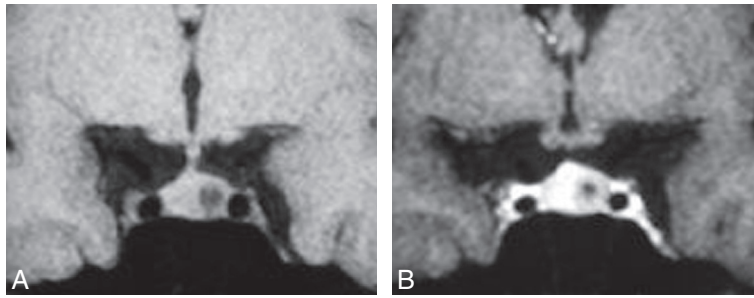


Fig. 25.5. A. IRM, séquence T1 dans le plan coronal, avant et après injection de gadolinium chez une femme de 45 ans réalisée dans le cadre d'un bilan d'hyperprolactinémie.

Signes directs : lésion intrasellaire focale arrondie, infracentimétrique, développée dans l'aileron hypophysaire gauche, en hyposignal avant injection et restant en hyposignal après injection (rehaussement beaucoup moins rapide que l'hypophyse normale).

Signes indirects : surélévation modérée du diaphragme sella à gauche et déviation controlatérale de la tige pituitaire.

A. T1 frontal sans injection. B. T1 frontal après injection. (Source : CEN, 2019.)

Macro-adénome (> 1 cm) hypophysaire

Exemple 1

Figure 25.6.

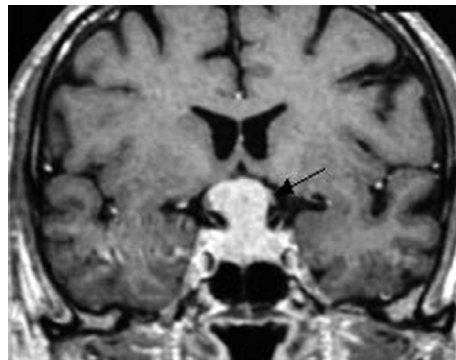


Fig. 25.6. A. IRM cérébrale chez une femme de 57 ans avec hémianopsie bitemporale. Séquence T1 après injection dans le plan coronal : lésion à développement intrasellaire et à extension suprasellaire, en forme de « bonhomme de neige » ou de « 8 » (forme liée à la constriction du diaphragme sella), prenant le contraste de manière homogène. La tige pituitaire n'est plus visible. Important refoulement du chiasma optique (flèche). Pas d'envahissement des loges caverneuses.

(Source : CEN, 2019.)

Exemple 2

Figure 25.7.

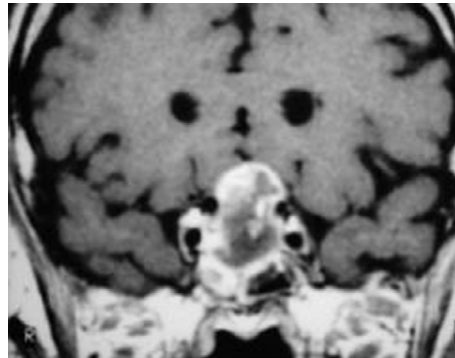


Fig. 25.7. **A** IRM cérébrale chez un homme de 72 ans avec céphalées et hémianopsie bitemporale. Séquence frontale T1 après injection : macro-adénome invasif, à développement intra-, supra- et infra-sellaire. Envahissement de la loge caverneuse droite et du sinus sphénoïdal. Prise de contraste hétérogène, avec remaniements nécrotiques centraux (zones en hyposignal).

(Source : CEN, 2019.)

Métastases cérébrales

Figure 25.8.

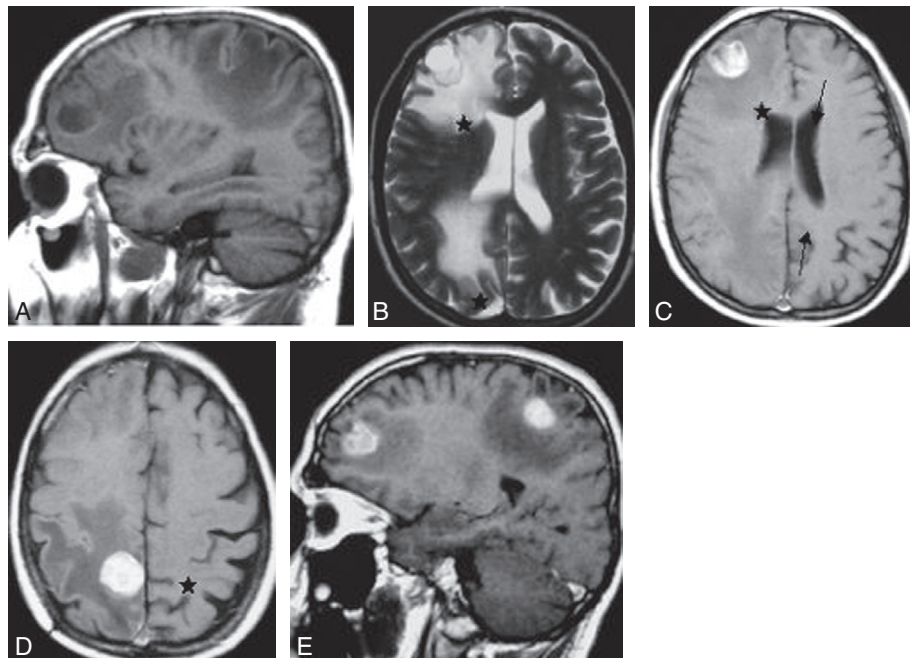


Fig. 25.8. **A** IRM cérébrale réalisée chez un patient de 67 ans traité pour un adénocarcinome bronchique avec une hémiparésie gauche récente. Présence de deux lésions intracérébrales hémisphériques droites, bien limitées et arrondies, développées respectivement dans la région frontale antérieure et au niveau du lobule paracentral (région centrale interne), en hyposignal T1 et en hypersignal T2, entourées d'un œdème important. Effet de masse sur le ventricule latéral droit avec effacement partiel des cornes frontale et occipitale. Après injection, important rehaussement des deux lésions permettant de les distinguer de l'œdème.

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

(Source : CEN, 2019.)

Lymphome cérébral primitif

Figure 25.9.

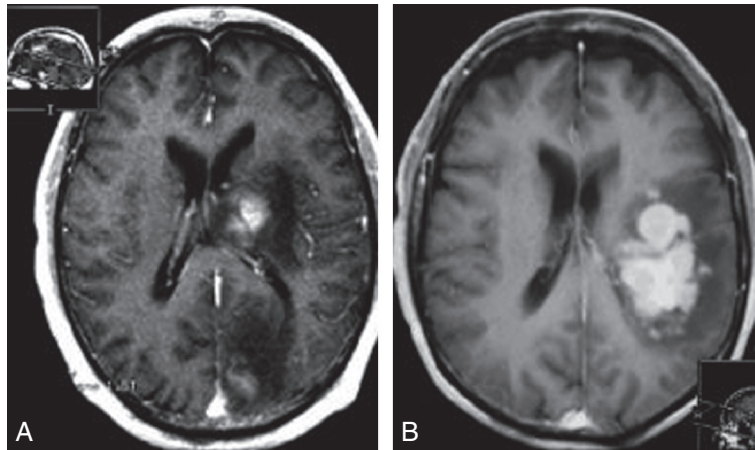


Fig. 25.9. **A** Lésions intracérébrales généralement paraventriculaires ou près des espaces sous-arachnoïdiens, prenant fortement le contraste de manière homogène. Les lymphomes sont très sensibles à la corticothérapie et les images peuvent « disparaître » en délai bref (1 ou 2 semaines), rendant difficile le repérage stéréotaxique, mais aussi l'interprétation anatomopathologique.

A. Exemple 1. IRM cérébrale chez une patiente de 71 ans avec ralentissement idéomoteur depuis quelques mois ; séquence axiale T1 après injection. B. Exemple 2. IRM cérébrale chez un patient présentant une confusion récente ; séquence axiale T1 après injection. (Source : CEN, 2019.)

Item 336 – Comas non traumatiques chez l'adulte

- I. Définition d'un coma et principaux diagnostics différentiels
- II. Physiopathologie
- III. Prise en charge symptomatique initiale
- IV. Examen neurologique d'un patient dans le coma
- V. Classification des comas : évaluation du stade et de la profondeur
- VI. Identifier les situations d'urgence extrême d'un coma chez l'adulte
- VII. Pronostic, état végétatif et état de conscience minimale, mort cérébrale
- VIII. Principales causes de coma non traumatique

Objectifs pédagogiques

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

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Définition	Coma chez l'adulte
B	Physiopathologie	Connaître les mécanismes pouvant concourir au coma
A	Diagnostic positif	Diagnostiquer un coma, évaluer son stade et la profondeur du coma (Glasgow Coma Scale)
A	Diagnostic positif	Savoir réaliser l'examen neurologique d'un patient dans le coma
A	Diagnostic positif	Savoir rechercher les éléments d'orientation clinique et anamnestique devant un coma
B	Diagnostic positif	Connaître les critères diagnostiques de mort cérébrale
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une hypoglycémie et la corriger
A	Identifier une urgence	Identifier les situations d'urgence extrême d'un coma chez l'adulte
A	Examens complémentaires	Savoir prescrire les examens complémentaires à réaliser en urgence
B	Examens complémentaires	Connaître les indications de l'IRM en urgence
B	Contenu multimédia	Reconnaître une hémorragie intracrânienne sur le TDM
B	Contenu multimédia	Reconnaître un effet de masse et un engagement cérébral sur le TDM
A	Étiologies	Connaître les principales causes de coma non traumatique
A	Prise en charge	Connaître la prise en charge symptomatique initiale

NB. Ne seront traités dans ce chapitre que les objectifs concernant l'adulte. Pour « le coma non traumatique chez l'enfant », se référer au référentiel de pédiatrie.

I. Définition d'un coma et principaux diagnostics différentiels

- **A** Un coma est défini par une suppression de la vigilance (ou éveil), composante de la conscience.
- C'est une **urgence diagnostique et thérapeutique**.
- Il peut apparaître d'emblée ou faire suite à une obnubilation ou à une stupeur :
 - en cas d'obnubilation, il persiste une réaction aux ordres complexes : le patient répond à un ordre oral et écrit, exécute les ordres, l'orientation temporo-spatiale est normale, la réactivité moins rapide et moins précise ;
 - lors d'un état stuporeux, la réactivité à des stimuli extéroceptifs simples persiste (appel du nom, stimulation auditive, stimulation nociceptive), la réponse obtenue est un geste ou une parole.
- Dans le cas du coma, seule la réaction aux stimulations nociceptives est obtenue, sauf en cas de coma dépassé.

Pour en savoir plus

- **C** Il existe plusieurs diagnostics différentiels.
 - *Si le malade ne parle pas, n'obéit pas aux ordres, mais qu'il bouge et a les yeux ouverts* : aphasie globale ou aphasie de Broca, ou état psychotique.
 - *Si le malade ne parle pas, n'obéit pas, garde les yeux ouverts, mais ne bouge pas* : mutisme akinétique caractérisé par un syndrome frontal bilatéral, négligence motrice et sensitive, inattention, absence de déficit moteur, réflexes et tonus normaux.
 - *Syndrome de désafférentation motrice (locked-in syndrome)* : lié à un infarctus protubérantiell bilatéral entraînant une lésion des faisceaux pyramidaux et géniculés. Il se traduit par un tableau de quadriplégie avec diplégie faciale, paralysie labio-glosso-laryngo-pharyngée et de la latéralité du regard, conservation des mouvements de verticalité (respect de la partie haute du tronc cérébral); la vigilance et la conscience sont normales par intégrité des hémisphères cérébraux et de la partie rostrale mésodiencephalique. Il est possible de communiquer avec le patient en établissant un code avec les mouvements de verticalité des yeux.
 - *Si le malade ne parle pas, ne bouge pas et garde les yeux fermés* : hystérie ou simulation avec phénomène d'opposition lors de la levée des paupières, persistance d'un certain tonus lors de la mobilisation passive des membres, mouvement d'évitement de la main lorsqu'on laisse tomber celle-ci vers les yeux maintenus ouverts.

II. Physiopathologie

- **B** Le coma traduit une défaillance de la formation réticulée activatrice ascendante (FRAA) du tronc cérébral (partie postérieure du pont et du mésencéphale et partie postéro-antérieure du diencephale), qui constitue le support neurophysiologique de la vigilance.

- Il peut résulter d'une souffrance cérébrale diffuse (par exemple de nature toxique, métabolique, traumatique, infectieuse, épileptique) ou d'une lésion cérébrale focale sous-tentoriale ou sus-tentoriale.

La conscience

La conscience est un concept complexe qui peut-être schématiquement divisé en deux composantes :

- l'éveil (ou vigilance ; *wakefulness* ou *arousal* en anglais) ;
- le contenu conscient (conscience de soi, de l'environnement ; *awareness* en anglais, terme sans équivalent en français, traduit par « conscience de... », ce qui peut prêter à confusion).

Ces deux fonctions sont sous-tendues par deux systèmes distincts :

- *le système de l'éveil* qui est sous le contrôle de neurones situés dans le tronc cérébral (substance réticulée activatrice ascendante), dans la partie postérieure du pont et du mésencéphale, ainsi que dans la partie postéro-antérieure du diencephale (noyau de Meynert). Ces noyaux régulent le niveau de vigilance (éveil, sommeil lent, sommeil paradoxal) par des projections diffuses vers l'ensemble du cortex cérébral (directes ou relayées par les noyaux réticulaires du thalamus ;
- *un système organisé en réseau* dont le substrat anatomique reste débattu, mais qui implique des neurones à connexion longue distance, situés en grande partie dans les régions associatives pré-frontales et pariétales.

(Source : CEMIR, *Défaillances neurologiques aiguës*, « coma non traumatique ».)

III. Prise en charge symptomatique initiale

A. Premiers gestes

A Un examen initial rapide est indispensable pour s'assurer de l'intégrité des fonctions vitales (ventilation, PA, rythme cardiaque, température) qui justifie des gestes d'urgence détaillés dans le paragraphe suivant.

Devant tout coma non traumatique, il faut appeler le 15 pour une hospitalisation rapide dans le service des urgences le plus proche du domicile. La personne présente doit s'assurer de la liberté des voies aériennes et évaluer la fréquence cardiaque pour réaliser si nécessaire des mesures de réanimation (massage cardiaque et ventilation). Le patient doit être mis en position latérale de sécurité pour éviter tout risque d'inhalation.

À l'admission, il faut :

- effectuer un examen général : auscultation cardiaque et pulmonaire, palpation abdominale, prise de température et de la pression artérielle ;
- déshabiller le malade et rechercher toutes indications externes d'une étiologie évidente : traumatisme, même sans contexte évocateur, purpura, traces de piqûres, etc.
- rechercher une raideur de nuque, une hémiplégie, des troubles oculomoteurs évidents ;

- faire une mesure de la glycémie capillaire pour éliminer une hypoglycémie ;
- obtenir auprès de toute personne (famille, médecin, pompiers, voisins) le maximum de renseignements : antécédents, circonstances entourant le coma, prise de toxique, mode d'installation progressif ou brutal, signes d'accompagnement, crises convulsives, traumatisme.

B. Principaux traitements de première ligne appropriés à réaliser en urgence

- *Maintien de la ventilation* : indications thérapeutiques (sonde à oxygène, intubation, ventilation assistée) posées en fonction de l'encombrement des voies aériennes, de la fréquence respiratoire, des gaz du sang.
- *Maintien de la circulation* : voie veineuse centrale, apport hydroélectrolytique, utilisation de vasopresseurs, scope ECG et monitoring de la PA.
- *Sondage urinaire* (surveillance de la diurèse) et *nasogastrique* (éviter le risque d'inhalation).
- *Administration de glucose* : systématique devant tout coma inexpliqué (en association à la vitamine B1 chez le patient éthylique ou dénutri).
- *Traitement de la cause* dès qu'elle est définie, voire suspectée sans attendre les résultats de certains examens : correction de troubles hydroélectrolytiques ou métaboliques, antibiothérapie en cas de méningite (en particulier en cas *purpura fulminans*), antidote en cas d'intoxication, contrôle de crises épileptiques répétées (diazepam ou clonazepam).
- *En cas d'œdème cérébral* : utilisation de corticoïdes ou de mannitol par voie veineuse.
- *Traitement chirurgical* d'un hématome, d'une tumeur, mise en place d'une valve en cas d'hydrocéphalie.
- *Dans un second temps, prévention des complications de décubitus* : accidents thromboemboliques, escarres.

C. Principaux examens complémentaires à réaliser en urgence

Les examens complémentaires dépendent du contexte. Les principaux examens demandés en urgence sont :

- *examens biologiques* (glycémie, ionogramme, fonctions rénale et hépatique, gaz du sang, NFS, bilan d'hémostase, alcoolémie, amoniémie, etc.), recherche de toxiques dans le sang et les urines, dosage du monoxyde de carbone, hémocultures en cas d'hyperthermie ;
- *ECG, radiographie du thorax* ;
- *scanner cérébral* sans injection en urgence : il précise parfois d'emblée la nature lésionnelle d'un coma (hématome cérébral) et l'importance de l'œdème cérébral ([figure 26.1](#)) ; il sera réalisé en l'absence de cause évidente, même en l'absence de signes de focalisation, surtout en cas de traumatisme crânien ;
- **B** *IRM encéphalique en urgence*. Cet examen est plus sensible que le scanner cérébral, il est parfois réalisé en première intention. Il est justifié en cas de suspicion de pathologie vasculaire cérébrale (AVC, thrombophlébite cérébrale), de méningo-encéphalite, de tumeurs cérébrales ;
- **A** *ponction lombaire* devant toute suspicion de méningite ;
- *électroencéphalogramme* en cas de coma métabolique (par exemple, encéphalopathie hépatique) ou en cas de suspicion de crise convulsive.



Fig. 26.1. B Scanner cérébral : volumineuse hémorragie centro-hémisphérique droite avec déviation ligne médiane traduisant un effet de masse et un engagement cérébral.

(Source : Luc Defebvre)

IV. Examen neurologique d'un patient dans le coma

Il est réalisé lorsque les fonctions vitales sont stabilisées, afin de déterminer la profondeur et la cause du coma et de définir son pronostic.

500

Plan d'examen d'un malade avec troubles de vigilance

- Relation verbale (langage, exécution des gestes).
- Réactions d'éveil (ouverture des yeux selon les stimuli).
- Tonus musculaire (membres, nuque, paupières).
- Mimique ou grimace à la douleur.
- Réactivité motrice (adaptée ou non, répartition, symétrie).
- Réflexes tendineux et cutanés plantaires.
- Clignement à la menace et réflexe de clignement (cornéen, fronto-orbitaire).
- Diamètre des pupilles, réflexe photomoteur.
- Position et mouvements des globes oculaires, réflexes oculomoteurs.
- Respiration (fréquence, amplitude, rythme), réflexe de toux.
- Réflexe oculocardiaque.

A. Réactivité à la douleur

- Étudiée par friction du sternum, pression du lit unguéal, pincement du mamelon, pression du nerf sus-orbitaire, compression du nerf facial derrière les maxillaires inférieurs.
- Réactions d'éveil : ouverture des yeux, réaction d'orientation, réaction mimique (déficit facial central ou paralysie faciale).
- Au niveau des membres, plusieurs types de réponses possibles :
 - *absence de réponse* d'un côté en faveur d'une hémiplégie ;
 - *réponse appropriée* dirigée vers la stimulation en cas de coma léger ;

- *réponse inappropriée* sans finalité : souffrance des structures hémisphériques profondes ou de la partie haute du tronc cérébral ;
- *réponse en décortication* (membres supérieurs en flexion, adduction, membres inférieurs en extension) : souffrance hémisphérique étendue ;
- *réponse en décérébration* (membres supérieurs en extension, adduction, rotation interne, membres inférieurs en extension) : souffrance de la partie haute du tronc cérébral.

B. Examen des yeux

1. Clignements réflexes

- Présence d'un clignement à la menace → persistance d'un certain degré d'activation corticale.
- Abolition unilatérale du réflexe cornéen → signe de localisation (atteinte de la voie efférente du VII ou de la voie afférente du V).
- Abolition bilatérale du réflexe cornéen → atteinte diencephalo-mésencéphalique (nature lésionnelle, toxique ou métabolique).

2. Motricité intrinsèque (pupille)

- Mydriase aréactive unilatérale → engagement temporal (atteinte du III).
- Myosis aréactif, toujours évoquer un coma métabolique ou toxique ou un coma de mauvais pronostic (souffrance de la partie basse du tronc cérébral).
- Causes de mydriase bilatérale aréactive :
 - mort cérébrale ;
 - encéphalopathie post-anoxique ;
 - hypothermie ;
 - souffrance mésencéphalique ;
 - certaines intoxications (anticholinergiques, imipraminiques, organophosphorés, barbituriques).

3. Position des globes oculaires

- Le patient regarde son hémicorps sain : déviation conjuguée des yeux dans le plan horizontal ipsilatérale à la lésion → lésion hémisphérique.
- Le patient regarde son hémiplégié : déviation conjuguée des yeux controlatérale à la lésion → lésion protubérantielle.
- Strabisme horizontal → atteinte d'un nerf oculomoteur (III, VI).
- *Skew deviation* (déviation oblique avec un œil vers le haut et un vers le bas) → lésion du tronc cérébral.

4. Mouvements spontanés

- Mouvements d'errance oculaire conjugués horizontaux et mouvements réflexes ; préservés, ils témoignent d'une intégrité du tronc cérébral et écartent toute arrière-pensée de non-organicité.
- *Bobbing* oculaire : successivement déplacement des yeux vers le bas, suivi après une pause d'une réascension plus lente vers la position de départ (mouvement de « révérence ») → lésions protubérantielles.

5. Mouvements oculaires réflexes

Toute suspicion de lésion du rachis cervical interdit la recherche des mouvements oculaires réflexes (+++).

- On impose à la tête du malade des mouvements passifs de rotation, d'extension et de flexion. Ces réflexes physiologiques se traduisent par le phénomène des « yeux de poupée », les globes oculaires déviant de façon conjuguée dans le sens opposé au mouvement passif :
 - la possibilité d'obtenir une déviation conjuguée des deux côtés témoigne de l'intégrité fonctionnelle d'une grande partie du tronc cérébral ;
 - l'absence de toute réponse traduit une souffrance sévère du tronc cérébral (lésion, cause métabolique ou toxique).
- Les réflexes oculocéphaliques verticaux s'abolissent avant les réflexes oculocéphaliques horizontaux.

C. Étude de la motricité, du tonus et des réflexes

- Recherche de signes méningés et d'une hypotonie d'un hémicorps.
- Recherche d'un déficit hémiparésie, d'une tétraparésie.
- Recherche d'un signe de Babinski, de valeur localisatrice si unilatéral.
- Étude des réflexes du tronc cérébral (cf. annexe 26.1) : leur connaissance se justifie si on veut appliquer l'échelle de Glasgow-Liège, échelle de gravité d'un coma (cf. *infra*).

D. Étude de la fonction ventilatoire (figure 26.2)

- Respiration périodique de Cheyne-Stokes (mouvements respiratoires d'amplitude variable avec alternance régulière de périodes d'apnée et d'hyperpnée) → souffrance d'encéphalique ou mésencéphalique supérieure ou perturbations métaboliques générales.

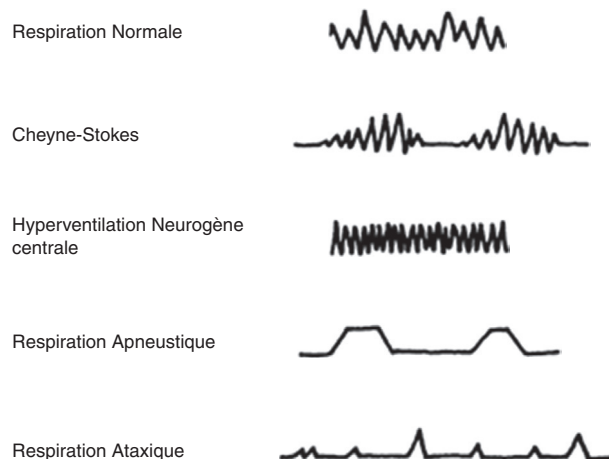


Fig. 26.2. A Classification des dyspnées au cours des troubles de la vigilance et des comas.
(Source : CEN, 2019.)

- Hyperventilation neurogène centrale (hyperpnée) → atteinte mésodiencephalique ou mésencéphalique, à distinguer de l'hyperventilation compensatrice d'une acidose métabolique ou d'une hypoxie (gaz du sang).
- Respiration apneustique (pauses en inspiration ou en expiration) → souffrance de la partie basse du pont (ou protubérance) (mauvais pronostic).
- Dyspnée de Kussmaul (alternance inspiration-pause en inspiration-expiration-pause en expiration) → souffrance de la partie basse du tronc, acidose métabolique; pronostic variable selon la cause.
- Respiration ataxique, irrégulière et anarchique → souffrance bulbaire avant l'arrêt cardiaque.

Dans les encéphalopathies toxiques, notamment barbituriques, l'arrêt respiratoire peut survenir rapidement, sans être précédé d'autres signes de souffrance du tronc cérébral.

V. Classification des comas : évaluation du stade et de la profondeur

A. Stades de coma

- *Stade 1* : patient dit en coma vigil, réponses possibles (phrases $\pm$ compréhensibles) aux stimulations répétées verbales et sensorielles, mouvements de défense adaptés contre la douleur, il correspond en fait à l'état stuporeux.
- *Stade 2* : coma léger, réponse inadaptée aux stimulations nociceptives, pas de troubles neurovégétatifs.
- *Stade 3* (coma carus) : coma profond, mouvements de décérébration aux stimulations nociceptives ou absence de réponse, troubles neurovégétatifs.
- *Stade 4* : coma dépassé, pas de réponse aux stimulations, hypotonie, mydriase, abolition des fonctions végétatives.

B. Échelles de gravité

- Échelle de Glasgow ([tableau 26.1](#)) :
 - s'établit sur trois types de réponses : ouverture des yeux (E), réponse motrice (M), réponse verbale (V) (cotation attribuée à la meilleure des réponses);
 - somme E + M + V définit un score de 3 (coma profond) à 15 (conscience normale);
 - coma si score ≤ 7 .

Pour en savoir plus

 Étude des réflexes du tronc cérébral utilisée comme instrument d'évaluation de la gravité. L'échelle de Glasgow-Liège ([tableau 26.1](#)) intègre l'étude de ces réflexes. Les scores additionnés (E + M + V + T) possibles vont de 3 à 20. Au cours du coma, il y a disparition progressive des réflexes du tronc cérébral dans l'ordre d'énumération.

Tableau 26.1. A Échelle de Glasgow et échelle de Glasgow-Liège.

E	Ouverture des yeux	Spontanée	4	Glasgow (3 à 15)
		Stimulation verbale	3	
		Stimulation douloureuse	2	
		Absente	1	
M	Réponse motrice*	Sur commande	6	
		Réactivité aux stimulus douloureux :		
		– Appropriée	5	
		– Retrait, évitement	4	
		– Flexion anormale (stéréotypée)	3	
		– Extension	2	
		– Absente	1	
V	Réponse verbale	Orientée	5	
		Confuse	4	
		Incohérente	3	
		Incompréhensible	2	
		Absente	1	
		Score (E + M + V)		
T	Réflexes du tronc	Fronto-orbulaire	5	Glasgow-Liège (3 à 20)
		Oculocéphalique vertical	4	
		Photomoteur	3	
		Oculocéphalique horizontal	2	
		Oculocardiaque	1	
		Aucun	0	
		Score (E + M + V + T)		=

*En cas d'hémiplégie, seul le côté mobile est pris en compte dans la cotation.

(Source : CEN, 2019.)

VI. Identifier les situations d'urgence extrême d'un coma chez l'adulte

Les principales situations d'urgence sont les suivantes : une défaillance respiratoire ou cardiaque, une hypoglycémie, une méningite ou une méningo-encéphalite, un état de mal épileptique, une hypertension intracrânienne et des signes d'engagement.

A. L'hypoglycémie (transversalité : référentiel d'endocrinologie)

A Il est de règle, chez tout patient présentant des troubles de conscience de quelque profondeur que ce soit, de mesurer immédiatement la glycémie. Le coma hypoglycémique est précédé

par des signes de neuroglucopénie généralement similaires d'un épisode à l'autre chez un même patient.

On retrouve la notion :

- de diabète insulino-dépendant ou pas ;
- de faim brutale ;
- de troubles de concentration, de fatigue, de troubles de l'élocution, du comportement ou de symptômes psychiatriques francs ;
- de troubles moteurs, d'hyperactivité, de troubles de la coordination des mouvements, de tremblements, d'hémi-parésie, de diplopie, de paralysie faciale, etc. ;
- de troubles sensitifs, de paresthésies d'un membre, de paresthésies péribuccales ;
- de troubles visuels ;
- de convulsions focales ou généralisées ;
- de confusion.

À ces symptômes de neuroglucopénie s'associent souvent des signes de la réaction adrénergique (neurovégétative) à l'hypoglycémie : anxiété, tremblements, sensation de chaleur ; nausées ; sueurs ; pâleur ; tachycardie, palpitations.

Le coma hypoglycémique présente les caractéristiques suivantes :

- de profondeur variable, jusqu'à un coma profond ;
- de début brutal ;
- souvent agité, avec des sueurs profuses ;
- avec des signes d'irritation pyramidale et hypothermie.

Le niveau de seuil de glycémie habituellement retenu pour le diagnostic d'une hypoglycémie en dehors du diabète est de 0,50 g/L (2,8 mmol/L). Chez le diabétique, la valeur retenue est de 0,60 g/L (3,3 mmol/L)

La CAT devant un coma hypoglycémique est la suivante :

- chez les patients inconscients, l'injection de glucagon à raison de 1 mg (Glucagen kit®), en IM (intramusculaire) ou sous-cutané, est facilement réalisable par la famille, ainsi qu'à l'hôpital ; geste plus simple chez les patients agités que l'injection intraveineuse directe d'une ou deux ampoules de solution de glucose à 30 % ;
- chez les patients traités par sulfonurées (sulfamides hypoglycémifiants), l'injection de glucagon est contre-indiquée. Une perfusion de glucose doit être installée pour une durée supérieure de 2 à 3 fois la demi-vie de la sulfonurée en cause.

B. L'hypertension intracrânienne (HTIC)

Lié à la croissance d'un processus expansif intracrânien et de l'œdème péri-lésionnel ou consécutif à un blocage des voies d'écoulement du LCS responsable d'une hydrocéphalie, le syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) est caractérisé par l'association de :

- céphalées typiquement matinales, progressives, exagérées par toux, effort, décubitus, résistantes aux antalgiques, parfois brutales ;
- vomissements : inconstants, typiquement sans effort, en jets et soulagent temporairement les céphalées ;
- troubles de la vigilance : obnubilation, confusion, voire coma rapide ;
- diplopie horizontale par atteinte du VI (uni- ou bilatérale) sans valeur localisatrice ;
- éclipses visuelles (trouble bilatéral et transitoire de la vision, tardif et de signification péjorative) ;
- œdème papillaire bilatéral au fond d'œil.

Il faut évoquer les orientations diagnostique suivantes :

- processus occupant de l'espace : tumeur intracrânienne, hématome sous-dural, abcès ;
- hydrocéphalie ;
- thrombose veineuse cérébrale ;
- dans tous les cas, une imagerie cérébrale doit être faite en urgence.

C. Les engagements

L'engagement est de **gravité extrême**, avec risque de mort imminente.

On distingue deux types d'engagements.

1. Engagement temporal

- Correspond à un engagement temporal interne en trans-tentorial.
- Suspecté en cas de lésion focale sus-tentorielle devant toute modification de vigilance.
- Associe mydriase unilatérale aréactive homolatérale à l'engagement et hémiparésie contralatérale, précédant l'apparition des troubles de vigilance par lésions irréversibles du tronc cérébral.

506

2. Engagement des amygdales cérébelleuses

- Correspond à un engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital.
- Complication d'une lésion focale sous-tentorielle (fosse postérieure).
- Responsable de crises motrices postérieures avec attitude en opisthotonos, spontanées ou déclenchées par des stimuli nociceptifs.

VII. Pronostic, état végétatif et état de conscience minimale, mort cérébrale

- **B** Le pronostic des comas reste une problématique constante ; c'est la cause du coma qui constitue le principal déterminant pronostique.
- Le retour à la conscience peut passer par des états intermédiaires : l'état végétatif et l'état de conscience minimale.
- Les étudiants pourront se référer au chapitre « Défaillances neurologiques aiguës » du référentiel de réanimation pour plus détails ainsi qu'aux caractéristiques de la mort cérébrale dont nous précisons ici les principaux éléments.
- Le diagnostic de mort cérébrale est posé :
 - quand tout signe de fonctionnement des hémisphères cérébraux et du tronc cérébral fait défaut de façon durable ;
 - quand on est certain que cette abolition de la fonction cérébrale est d'origine lésionnelle et pas toxique ou métabolique.

- Les critères suivants doivent être réunis :
 - coma aréactif (Glasgow 3), absence totale de ventilation spontanée, absence de réflexes du tronc cérébral ;
 - dans l'optique du prélèvement d'organes, le diagnostic clinique de mort encéphalique doit être confirmé par l'un des examens complémentaires exigés par la loi qui peut être soit deux EEG nuls et non réactifs pendant 30 minutes réalisés avec amplification maximale et effectués à 4 heures d'intervalle, soit une angiographie cérébrale objectivant l'arrêt de perfusion des quatre axes ;
 - absence d'hypothermie et de traitement dépresseur de l'activité cérébrale.

VIII. Principales causes de coma non traumatique

A On peut distinguer cinq cadres étiologiques (les comas traumatiques ne sont pas exposés dans ce chapitre).

A. Coma toxique

- Cause évoquée devant tout coma de cause inexpliquée (la recherche de toxiques dans les urines et dans le sang s'impose : barbitémie, alcoolémie).
- Devant un coma dépassé (aréactivité, mydriase, hypothermie, apnée, collapsus circulatoire, voire silence électrique à l'EEG), l'exclusion de toute participation toxique doit être formelle.

Le plus fréquent des comas.

- Si on craint une overdose (coma, myosis serré, dépression respiratoire, traces de piqûres), l'administration IV de naloxone (Narcan®), antidote des opiacés, permet de confirmer le diagnostic.
- On distingue causes iatrogènes et causes exogènes.

1. Causes iatrogènes

- Barbiturique responsable d'un coma calme et profond, hypotonique, avec dépression respiratoire (recherche dans les urines et dans le sang).
- Antidépresseur tricyclique (souvent associé aux benzodiazépines), responsable d'un coma avec convulsions, mydriase, risque de troubles du rythme.

2. Causes exogènes

- Intoxication oxycarbonée (« teinte cochenille », syndrome pyramidal et hypertonie généralisée, convulsions fréquentes).
- Intoxication alcoolique aiguë.
- Produits organophosphorés (insecticides : paralysie des muscles respiratoires, fasciculations, myosis serré ; antidote : atropine).

B. Coma métabolique

Quelle que soit la cause d'un coma, un facteur métabolique surajouté doit être envisagé.

- Évoqué devant un coma d'apparition rapidement progressive avec des antécédents évocateurs.
- Plusieurs causes métaboliques associées sont possibles (atteinte multiviscérale).
- L'étiologie peut être :
 - l'*anoxie cérébrale* par arrêt cardiaque, choc cardiogénique, infectieux ou hémorragique. Dans l'encéphalopathie respiratoire, les troubles de la vigilance s'associent à des mouvements anormaux (astérisis ou myoclonies négatives). Autres causes : asphyxie, fausse route alimentaire, embolie pulmonaire, trouble du rythme cardiaque ;
 - l'*hypoglycémie* : coma avec sueurs abondantes, signe de Babinski bilatéral, hypothermie, parfois crises convulsives et signes déficitaires localisés ;
 - les *encéphalopathies hypo-osmolaires* (les grandes hyponatrémies s'accompagnent de troubles de vigilance et de crises convulsives) ou *hyperosmolaire* (diabète) ;
 - l'*encéphalopathie de Gayet-Wernicke* (carence en vitamine B1) : troubles de vigilance avec paralysie oculomotrice, troubles de l'équilibre, syndrome cérébelleux ; l'évolution vers le coma est parfois précipitée par l'administration de sérum glucosé sans vitamine B1 associée ;
 - l'*encéphalopathie hépatique* : coma précédé d'une confusion avec astérisis (myoclonies négatives) et hypertonie oppositionnelle (l'hépatite fulminante peut justifier une greffe hépatique) ;
 - l'*encéphalopathie de l'insuffisance rénale* : évolution progressive vers le coma, manifestations motrices fréquentes (astérisis, myoclonies, crises convulsives) ;
 - l'*encéphalopathie des affections endocriniennes* : hypothyroïdie sévère, insuffisance surrénale aiguë, hypercalcémie.

C. Coma épileptique

Le coma post-critique n'excède pas 20 à 30 minutes. Au-delà, il faut envisager une complication traumatique, vasculaire, tumorale, infectieuse, toxique, iatrogène ou métabolique.

- Devant un coma en l'absence de notion de crise tonico-clonique, rechercher systématiquement une perte d'urine, morsure de langue, respiration stertoreuse.
- En l'absence de phénomènes convulsifs, l'hypothèse d'un état de mal épileptique non convulsif justifie la réalisation d'un EEG (activité paroxystique infraclinique).

D. Coma avec signes méningés

La prise de température oriente le diagnostic.

1. En dehors d'un contexte fébrile

On évoque une *hémorragie méningée* (présence de sang au scanner dans les espaces sous-arachnoïdiens); les causes du coma sont alors diverses : hypertension intracrânienne, vasospasme, hématome, hydrocéphalie.

2. Devant un coma fébrile

- Évoquer en premier lieu une *méningo-encéphalite bactérienne*, urgence absolue, en tenant compte de tout indice d'un contexte infectieux général, local (ORL, pulmonaire, cutané, etc.) ou biologique (NFS). Indication majeure de la ponction lombaire (réaction cellulaire, hypoglycorachie). En cas de signes de focalisation, elle sera précédée en urgence d'un scanner cérébral (contre-indication en cas d'effet de masse).
- Une méningite puriforme aseptique doit faire rechercher un foyer cérébral (abcès, possibles signes de focalisation) ou de voisinage (ORL, empyème sous-dural).
- Devant un coma fébrile d'aggravation rapide associé à des signes cliniques ou électriques de souffrance temporale, hypothèse d'une méningo-encéphalite herpétique justifiant sans retard l'instauration d'un traitement par aciclovir (Zovirax®).
- Un accès pernicieux palustre doit être envisagé en cas de séjour en zone d'endémie (diagnostic par frottis sanguin).

E. Coma avec signes de focalisation

L'imagerie cérébrale en urgence contribue au diagnostic.

1. Début progressif

Un début progressif évoque un processus expansif intracrânien.

2. En cas d'installation brutale

On évoque :

- une hémorragie cérébrale :
 - coma souvent d'installation brutale avec céphalées, vomissements et signes de focalisation ;
 - principales causes : hypertension artérielle, malformation vasculaire, trouble de la coagulation ;
- un accident vasculaire ischémique :
 - coma souvent retardé après un délai de quelques heures, conséquence de l'œdème cérébral développé autour de l'infarctus ;

- dans les infarctus du tronc cérébral, le coma peut survenir d'emblée, lorsque la lésion intéresse la FRAA;
- dans les infarctus du cervelet, les troubles de conscience surviennent secondairement (compression du tronc cérébral, risque d'engagement des amygdales cérébelleuses).

Les autres causes sont :

- encéphalopathie hypertensive : coma associé à des convulsions, céphalées et cécité corticale;
- thrombophlébite cérébrale du sinus longitudinal supérieur ou de la veine de Galien qui entraîne des lésions bilatérales (infarctus hémorragique, œdème); l'IRM avec séquences veineuses confirme le diagnostic;
- embolie gazeuse (accidents de décompression en plongée, chirurgie thoracique);
- embolie graisseuse (fractures des os longs);
- tumeurs primitives ou secondaires sus-tentorielles ou sous-tentorielles avec hydrocéphalie;
- hématome sous-dural chronique (le plus souvent précédé d'autres signes neurologiques avant le coma).

Points clés

- Un coma traduit une défaillance de la formation réticulée activatrice ascendante du tronc cérébral (support neurophysiologique de la vigilance) ou une souffrance corticale diffuse.
- Un examen initial rapide s'assure de l'intégrité des fonctions vitales (ventilation, PA, rythme cardiaque, température), justifiant des gestes d'urgence.
- Les examens biologiques suivants sont systématiques : glycémie, ionogramme, fonctions rénale et hépatique, gaz du sang, NFS, bilan d'hémostase; d'autres sont demandés en fonction du contexte (amoniémie, toxiques dans le sang et les urines au moindre doute, dosage du monoxyde de carbone, hémocultures, ECG, radiographie de thorax, etc.).
- Un scanner cérébral en urgence est réalisé en l'absence de cause évidente, même en l'absence de signes de focalisation; une ponction lombaire se justifie en cas de suspicion de méningite (fièvre).
- Une IRM encéphalique en urgence est parfois réalisée en première intention en cas de suspicion de pathologie vasculaire cérébrale (AVC, thrombophlébite cérébrale), de méningo-encéphalite, de tumeurs cérébrales.
- Un examen neurologique plus détaillé est réalisé (réactivité, motricité, tonus, réflexes, oculomotricité et pupilles, ventilation) lorsque les fonctions vitales sont stabilisées (détermination de la cause et du pronostic).
- On distingue des comas d'origine toxique, métabolique, épileptique, avec signes méningés, avec signes de focalisation (AVC ischémique ou hémorragique, processus expansif).

Annexe

Annexe 27.1 – Les huit réflexes du tronc cérébral

-  **Réflexe cilio-spinal** : dilatation pupillaire après stimulation sus-claviculaire.
- **Réflexe fronto-orbitaire homolatéral** : fermeture palpébrale après percussion glabellaire.
- **Réflexe oculocéphalique vertical** : mouvement conjugué des yeux dans le sens vertical dans le sens inverse du mouvement imprimé de flexion/extension de la tête.
- **Réflexe photomoteur** : contraction pupillaire par stimulation lumineuse.

- **Réflexe cornéen** : fermeture de la paupière par stimulation cornéenne (arc réflexe V, VII et III).
- **Réflexe massétérin** : contraction du masséter par percussion mentonnière.
- **Réflexe oculocéphalique horizontal** : mouvement conjugué des yeux dans le sens horizontal dans le sens inverse du mouvement imprimé de rotation de la tête.
- **Réflexe oculocardiaque** : ralentissement cardiaque après compression des globes oculaires.

Exemple de réflexe pathologique du tronc cérébral : le réflexe cornéomandibulaire, qui est un mouvement de diduction de la mandibule après stimulation de la cornée.

Item 340 – Accidents vasculaires cérébraux

- I. Pour comprendre
- II. Clinique des AVC
- III. Étiologie des AVC
- IV. Prise en charge des AVC à la phase aiguë
- V. Prévention des AVC
- VI. Pronostic des AVC
- VII. Suivi du patient
- VIII. Thromboses veineuses cérébrales

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un accident vasculaire cérébral.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge préhospitalière et hospitalière.
- Connaître les principes de la prise en charge à la phase aiguë de l'AVC ischémique.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Connaître la définition et la classification des AVC	Ischémique (constitué et transitoire), hémorragique et veineux
A	Prévalence, épidémiologie	Connaître les facteurs de risque des AVC	Facteurs de risque des AVC ischémiques et hémorragiques, leur importance relative et les risques vasculaires ultérieurs après un AVC (récidive, risque cardiaque)
A	Identifier une urgence	Connaître l'urgence diagnostique et thérapeutique des accidents vasculaires cérébraux	
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie de l'ischémie cérébrale	Zone centrale, zone périphérique (zone de pénombre)
A	Diagnostic positif	Connaître les arguments cliniques diagnostiques en faveur des infarctus cérébraux constitués, accident ischémique transitoire, hémorragies intraparenchymateuses	Savoir faire préciser l'anamnèse au patient ou à son entourage et savoir chercher les signes neurologiques de localisation (territoire cérébral antérieur, territoire cérébral moyen, territoire cérébral postérieur, du tronc cérébral et du cervelet)
B	Diagnostic positif	Énumérer les arguments du diagnostic de dissection d'une artère à destination cérébrale	

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Diagnostic positif	Énumérer les arguments du diagnostic de thrombophlébite cérébrale	
A	Diagnostic positif	Connaître les signes de gravité d'un AVC	
A	Étiologies	Connaître les principales causes d'AVC ischémiques	
A	Étiologies	Connaître les principales causes d'AVC hémorragiques	
A	Examens complémentaires	Connaître la stratégie d'explorations complémentaires à la phase aiguë d'un accident vasculaire cérébral	
B	Examens complémentaires	Connaître le bilan étiologique de première ligne d'un AVC ischémique et d'un AVC hémorragique	
B	Contenu multimédia	Exemple d'AVC ischémique en phase aiguë en TDM	
B	Contenu multimédia	Exemple d'AVC hémorragique profond en phase aiguë en TDM	
A	Prise en charge	Connaître les actions à réaliser lors de la phase préhospitalière	Notification préhospitalière de tous les acteurs prenant en charge le patient
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge à la phase aiguë de l'AVC ischémique	Thrombolyse, thrombectomie
A	Prise en charge	Connaître les mesures mise en œuvre dans la prévention primaire et secondaire	Facteurs de risque vasculaire et handicaps moteurs, cognitifs et sensoriels
A	Suivi et/ou pronostic	Connaître le pronostic fonctionnel et vital des AVC	
A	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principes de l'évaluation du rapport bénéfice/risque de la prise en charge d'un patient atteint d'AVC	Transmission d'une information éclairée, prise en compte d'éventuelles directives anticipées en cas d'évolution défavorable

I. Pour comprendre

A. Définitions et épidémiologie

- **A** Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) sont caractérisés par la survenue brutale d'un déficit neurologique focal.
- Ils affectent environ 150 000 patients par an, un nombre qui a tendance à augmenter en raison de l'augmentation de la population et de son vieillissement.
- Environ un quart des AVC sont des récurrences survenant chez des patients ayant un antécédent cérébrovasculaire.
- Les AVC peuvent survenir à tout âge, y compris dans l'enfance, mais, dans 75 % des cas, il affecte des patients âgés de plus de 65 ans.
- L'âge moyen de survenue d'un AVC est de 73 ans (70 ans pour les hommes et 76 ans pour les femmes).
- L'AVC est une pathologie fréquente et potentiellement grave qui constitue une urgence médicale et, parfois, chirurgicale.
- Le terme d'AVC regroupe l'ensemble des pathologies vasculaires cérébrales d'origine artérielle ou veineuse, à savoir :

- les ischémies cérébrales artérielles (80 %) :
 - transitoires : accident ischémique transitoire (AIT),
 - constituées : infarctus cérébraux;
- les hémorragies cérébrales, ou intraparenchymateuses (20 %);
- les thromboses veineuses cérébrales (rares).
- Environ un quart des hémorragies cérébrales (5 % de tous les AVC) correspondent à une hémorragie sous-arachnoïdienne, dont la prise en charge est totalement différente (neurochirurgie ou radiologie interventionnelle) (cf. [chapitre 28](#), item 341, et le référentiel du Collège de neurochirurgie).
- Les AVC représentent :
 - la première cause de handicap moteur acquis de l'adulte;
 - la première cause de mortalité pour les femmes et deuxième pour les hommes après les cancers;
 - la deuxième cause de troubles cognitifs majeurs après la maladie d'Alzheimer.
- L'amélioration du pronostic dépend de la qualité de la prévention primaire et secondaire et de la rapidité de prise en charge diagnostique et thérapeutique à la phase aiguë.

B. Physiopathologie

- **B** Le fonctionnement cérébral nécessite un apport sanguin constant en oxygène et en glucose. En raison de l'absence de réserve en ces deux substrats, toute réduction aiguë du flux artériel cérébral sera responsable d'une souffrance du parenchyme cérébral situé en aval de l'occlusion artérielle. La vitesse d'extension de la zone ischémisée dépendra de la mise en jeu de systèmes de suppléances artérielles (collatérales) et de leur qualité (cf. annexe 27.1). Ainsi, en cas d'infarctus cérébral, il existe :
 - une zone centrale, où la nécrose s'installe immédiatement et qui sera responsable des séquelles neurologiques;
 - une zone périphérique, dite « zone de pénombre » ([figure 27.1](#)), où les perturbations tissulaires sont réversibles si le débit sanguin cérébral est rétabli rapidement (premières heures), qui est responsable des symptômes présentés par le patient; cette zone constitue la cible des traitements d'urgence de l'ischémie cérébrale.

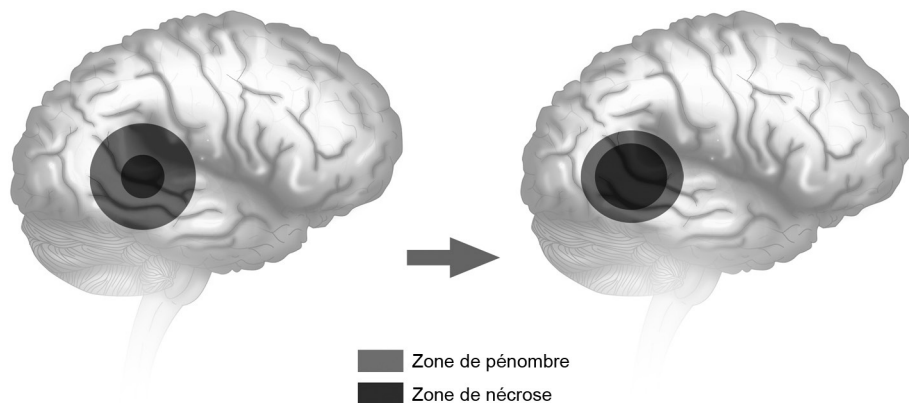


Fig. 27.1. **B** Évolution de la zone de l'ischémie cérébrale en l'absence de recanalisation.

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

- On considère que chaque minute en ischémie est responsable d'une perte de 2 millions de neurones.
- **A** L'ischémie cérébrale peut être la conséquence de deux mécanismes différents :
 - thrombotique ou thromboembolique (le plus fréquent) : occlusion artérielle ;
 - hémodynamique (rare) : chute de la perfusion cérébrale sans occlusion, à l'occasion d'un effondrement de la pression artérielle :
 - **B** régionale par sténose aiguë artérielle pré-occlusive (sur athérosclérose par hématoxime sous plaque, dissection, vasospasme),
 - systémique (arrêt cardiaque) ;
 - en cas de mécanisme hémodynamique, l'infarctus cérébral touche volontiers une zone jonctionnelle entre deux territoires (perfusion de « dernier pré »).

II. Clinique des AVC

- **A** Un AVC doit être évoqué devant l'association (figure 27.2) :
 - « déficit neurologique » :

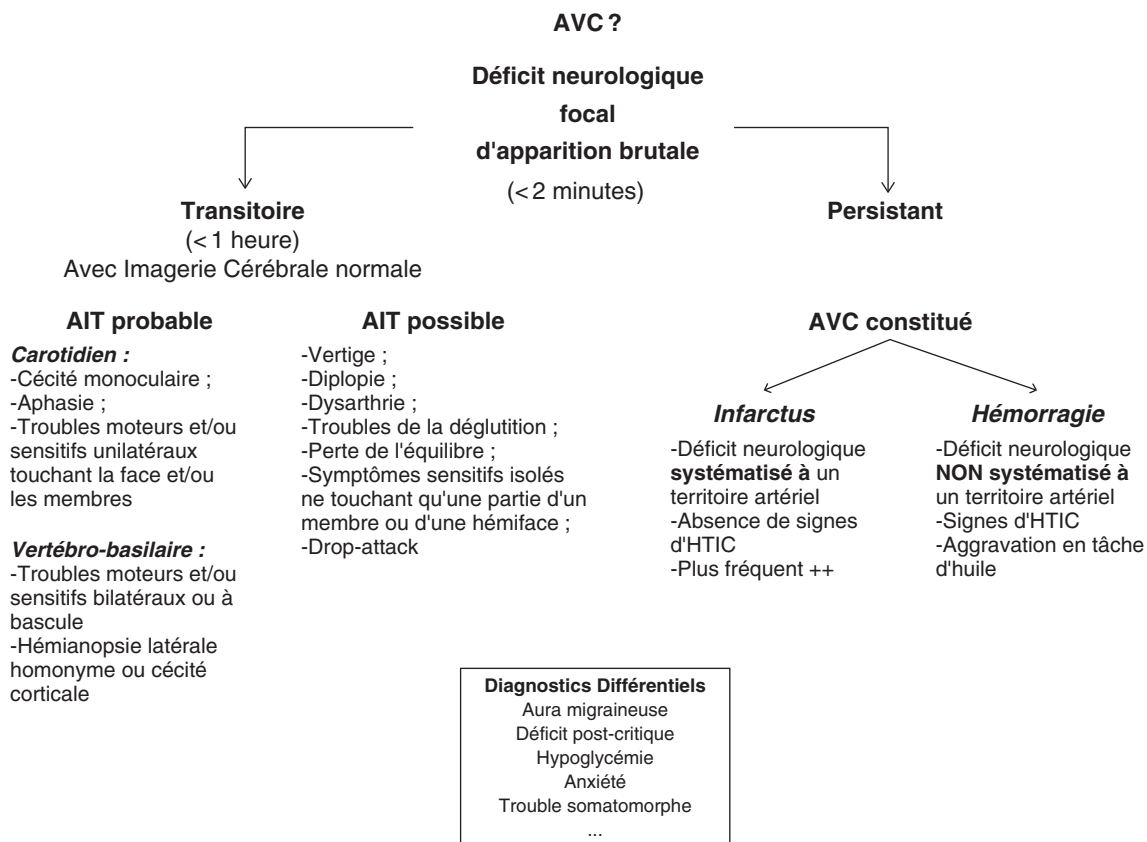


Fig. 27.2. **A** Orientations diagnostiques devant une suspicion d'AVC.
(Source : CEN, 2019.)

- seules les pertes de fonctions (motricité, sensibilité, vision, audition, langage...) sont à prendre en compte,
- toute manifestation productive (clonies, phosphènes, douleurs...) doit faire remettre en question le diagnostic;
- « *focal* » : la perte de fonction correspond à la lésion d'une structure anatomique cérébrale donnée (cf. corrélations anatomocliniques en cours de sémiologie);
- « *d'apparition soudaine* » :
 - le plus souvent le déficit neurologique focal apparaît sans prodromes et est d'emblée maximal (symptômes d'intensité maximale en moins de 2 minutes),
 - **B** plus rarement, le déficit peut connaître :
 - une aggravation rapide sur quelques minutes (aggravation en « tache d'huile » de l'hémorragie intraparenchymateuse),
 - des paliers d'aggravation successifs (sténose artérielle pré-occlusive),
 - des fluctuations initiales (lacune),
 - **A** le déficit peut rester stable ou s'améliorer progressivement.

La nature ischémique ou hémorragique d'un AVC peut être évoquée cliniquement en fonction :

- des données épidémiologiques (fréquence plus importante des infarctus cérébraux);
 - **B** du contexte :
 - affection cardiaque emboligène connue (valvulopathie, trouble du rythme) ou manifestations antérieures de maladie athéroscléreuse (coronaropathie, artériopathie des membres inférieurs) → infarctus cérébral,
 - trouble de la coagulation → hémorragie intraparenchymateuse;
 - des données cliniques :
 - correspondance à un territoire artériel → infarctus cérébral,
 - symptomatologie d'hypertension intracrânienne (HTIC) associée précoce (céphalées, nausées, vomissements, troubles de la conscience) → hémorragie intraparenchymateuse.
- A** Cependant, seule l'imagerie cérébrale permet à ce jour de faire la différence.

A. Infarctus cérébraux constitués

On distingue (tableau 27.1) :

Tableau 27.1. **A** Principales manifestations cliniques des infarctus cérébraux en fonction des territoires artériels.

Circulation antérieure	Artère ophtalmique	• Cécité monoculaire
	Artère cérébrale antérieure	• Déficit moteur à prédominance crurale • Syndrome frontal
	Artère cérébrale moyenne superficielle	• Déficit moteur à prédominance brachiofaciale • Aphasie ou héminégligence
	Artère cérébrale moyenne profonde	• Hémiplégie proportionnelle
Circulation postérieure	Artère cérébrale postérieure	• Hémianopsie latérale homonyme • Hémianesthésie
	Territoire vertébrobasilaire	• Syndrome alterne (Wallenberg) • Syndrome cérébelleux • Infarctus médullaire cervical

(Source : CEN, 2019.)

- les infarctus cérébraux de la circulation antérieure : carotidiens **B** (artères ophtalmique, cérébrale antérieure, cérébrale moyenne, choroïdienne antérieure);
- **A** les infarctus cérébraux de la circulation postérieure : vertébrobasilaires **B** (artères vertébrales, cérébelleuses et cérébrales postérieures);
- les petits infarctus profonds (ou « lacunes »);
- les infarctus cérébraux jonctionnels (aux confins de deux territoires artériels).

1. Infarctus cérébraux carotidiens

A Les symptômes déficitaires moteurs et sensitifs sont controlatéraux à la lésion cérébrale. Exception : l'occlusion de l'artère ophtalmique, qui provoque une cécité monoculaire homolatérale.

a. Infarctus cérébraux sylviens (territoire de l'artère cérébral moyenne)

Ce sont les plus fréquents (++). On les différencie en infarctus cérébral superficiel, profond ou total.

Infarctus cérébral sylvien superficiel (figure 27.3A)

- Déficit moteur d'intensité variable à prédominance brachiofaciale (++).
- Troubles sensitifs dans le même territoire.
- Hémianopsie latérale homonyme.
- **B** Associé en cas :
 - d'atteinte de l'hémisphère majeur :
 - aphasie motrice et non fluente (Broca) en cas d'infarctus antérieur (atteinte du pied de la troisième circonvolution frontale : zone de Broca),
 - aphasie sensorielle et fluente (Wernicke, aphasies de conduction) en cas d'infarctus postérieur (atteinte temporale postérieure : zone de Wernicke),
 - apraxie : idéomotrice et idéatoire (atteinte pariétale);
 - d'atteinte de l'hémisphère mineur : syndrome d'Anton-Babinski :
 - anosognosie (non-reconnaissance du trouble) (+),
 - hémiasomatognosie (non-reconnaissance de l'hémicorps paralysé) (+),
 - héminegligence (spatiale, motrice de l'hémicorps controlatéral, visuelle de l'hémichamp controlatéral et auditive controlatérale, gênant la rééducation).

Infarctus cérébral sylvien profond (figure 27.3B)

- **A** Hémiplégie massive proportionnelle (atteinte de la capsule interne).

Infarctus cérébral sylvien total (figure 27.3C)

Associe des signes d'infarctus cérébraux superficiel et profond en association avec :

- déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la lésion (atteinte de l'aire oculocéphalogyre frontale);
- troubles de conscience initiaux fréquents.

b. Infarctus cérébral antérieur (figure 27.3D)

- **B** Hémiplégie à prédominance crurale avec troubles sensitifs (atteinte du lobule paracentral).
- Apraxie idéomotrice de la main.
- Syndrome frontal (adynamie, syndrome dysexécutif); en cas d'atteinte bilatérale et complète, un mutisme akinétique est observé.

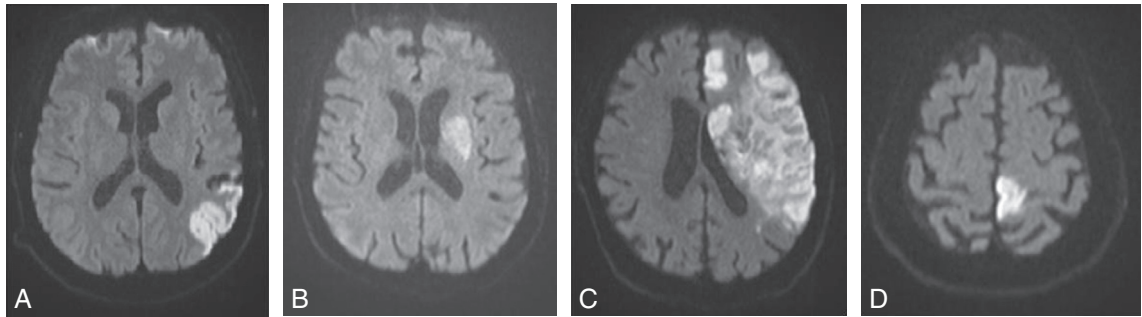


Fig. 27.3. B Infarctus en territoire carotidien. IRM séquence de diffusion.

A. Infarctus sylvien superficiel. B. Infarctus sylvien profond. C. Infarctus sylvien total. D. Infarctus cérébral antérieur. (Source : CEN, 2019.)

L'association à un infarctus cérébral sylvien est possible dans le cadre d'une thrombose de la terminaison de l'artère carotide interne (« T » carotidien).

L'association d'un infarctus cérébral antérieur et/ou sylvien à une cécité monoculaire controlatérale à l'hémiplégie par atteinte de l'artère ophtalmique définit le syndrome optico-pyramidal et suggère une occlusion carotidienne homolatérale à l'atteinte ophtalmique.

Pour en savoir plus

Infarctus choroïdien antérieur

- **C** Vascularisation du bras postérieur de la capsule interne.
- Syndrome des « trois H » incluant Hémiplégie, Hémianesthésie et Hémianopsie latérale homonyme controlatérale à l'occlusion artérielle.

2. Infarctus cérébraux vertébrobasilaires

a. Infarctus cérébral postérieur (figure 27.4A et B)

Territoire superficiel

- **A** Hémianopsie latérale homonyme souvent isolée (++), avec parfois :
 - **B** alexie/agnosie visuelle (hémisphère majeur);
 - troubles de la représentation spatiale et prosopagnosie (physionomies) (hémisphère mineur).

Territoire profond

- **A** Syndrome thalamique :
 - troubles sensitifs à tous les modes de l'hémicorps controlatéral;
 - **B** parfois douleurs neuropathiques intenses (jusqu'à l'hyperpathie) de l'hémicorps controlatéral d'apparition subaiguë ou chronique;
 - rarement, mouvements anormaux de la main.
- En cas d'atteinte bilatérale et complète : cécité corticale et troubles mnésiques (syndrome de Korsakoff par atteinte bilatérale de la face interne des lobes temporaux).

b. Infarctus cérébraux sous-tentoriels (figure 27.4C, D et E)

A Responsables de lésions du tronc cérébral et du cervelet par occlusion d'artères perforantes du tronc basilaire (infarctus paramédians ou latéraux) (figure 27.4C) ou des branches d'artères cérébelleuses (figure 27.4D).

Infarctus du tronc cérébral

- **B** Ils peuvent être étagés et s'associer à des infarctus hémisphériques d'aval (artère cérébrale postérieure).
- **A** Responsables de syndromes alternes définis par :
 - l'atteinte d'un nerf crânien du côté de la lésion ;
 - l'atteinte d'une voie longue, sensitive ou motrice, controlatérale à la lésion.
- Le plus fréquent est le syndrome de Wallenberg (+++) (ou syndrome alterne sensitif) (figure 27.4E) :
 - **B** conséquence d'un infarctus de la partie latérale de la moelle allongée (rétro-olivaire) irriguée par l'artère de la fossette latérale de la moelle allongée, elle-même branche de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure ;
 - **A** symptomatologie initiale dominée par une sensation vertigineuse avec troubles de l'équilibre, parfois associés à des céphalées postérieures ;
 - **B** à la phase d'état, le syndrome de Wallenberg se manifeste par :
 - du côté de la lésion : syndrome de Claude Bernard-Horner : atteinte de la voie sympathique ; hémisindrome cérébelleux : atteinte du pédoncule cérébelleux inférieur ; atteinte du VIII : syndrome vestibulaire avec nystagmus rotatoire ; atteinte des nerfs mixtes (IX et X) : troubles de phonation et de déglutition (qui imposent un arrêt de l'alimentation orale), paralysie de l'hémivoile et de l'hémipharynx (signe du rideau) ; atteinte du V (racine descendante du trijumeau) : anesthésie de l'hémiface,
 - du côté opposé : atteinte du faisceau spinothalamique se traduisant par une anesthésie thermoalgique de l'hémicorps épargnant la face.
- Autre exemple : infarctus protubérantiel associant atteinte du VII de type périphérique homolatérale à la lésion et hémiplégie controlatérale épargnant la face.

Infarctus graves du tronc cérébral

- **A** Conséquences, notamment, d'une occlusion du tronc basilaire, ils se révèlent par :
 - une atteinte motrice bilatérale ;
 - au maximum un *locked-in syndrome* par infarctus bilatéral du pied du pont (ou protubérance) : quadriplégie avec diplégie faciale (seul mouvement possible : verticalité des yeux) mais conscience normale ;
 - un coma pouvant mener au décès.

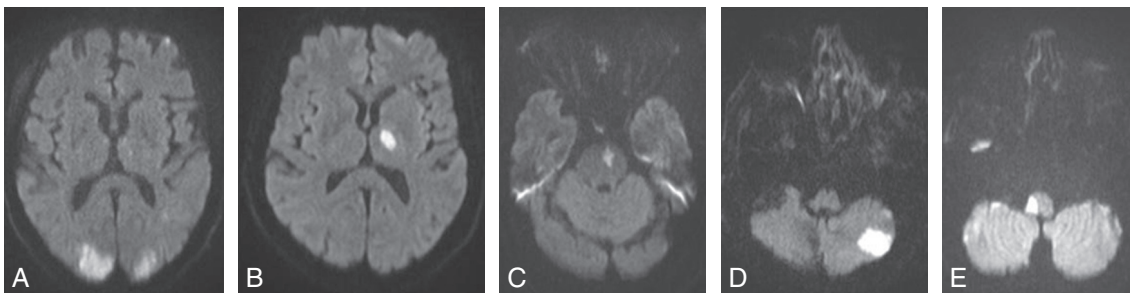


Fig. 27.4. B Infarctus en territoire vertébrobasilaire. IRM séquence de diffusion.

A. Infarctus cérébral postérieur superficiel. B. Infarctus thalamique. C. Infarctus de perforante. D. Infarctus cérébelleux. E. Infarctus de la fossette latérale du bulbe, ou moelle allongée (syndrome de Wallenberg). (Source : CEN, 2019.)

Infarctus cérébelleux

Parfois asymptomatiques, ils se révèlent souvent par un trouble de l'équilibre et provoquent un hémisyndrome cérébelleux ipsilatéral à la lésion.

B En cas d'infarctus cérébelleux de grande taille, il peut exister un risque vital par :

- compression du tronc cérébral par l'œdème cérébelleux;
- hydrocéphalie aiguë par compression du quatrième ventricule.

3. Petits infarctus profonds, ou « lacunes » (figure 27.5)

- Conséquence d'une occlusion d'une artéριοle perforante (diamètre de 200 à 400 μm) par lipohyalinose (cf. *infra*).
- Des tableaux cliniques évocateurs divers peuvent révéler ces petits infarctus. Les plus fréquents sont :
 - hémiparésie motrice pure (capsule interne ou tronc cérébral);
 - hémianesthésie pure d'un hémicorps ou à prédominance chéiro-orale (thalamus);
 - hémiparésie + hémihypoesthésie (tronc cérébral);
 - dysarthrie + main malhabile (bras postérieur de la capsule interne ou pied du pont [ou protubérance]);
 - hémiparésie + hémialexie (pont [ou protubérance] ou substance blanche hémisphérique).
- La fluctuation à la phase initiale de l'intensité des manifestations cliniques mentionnées ci-dessus est évocatrice de ce mécanisme.

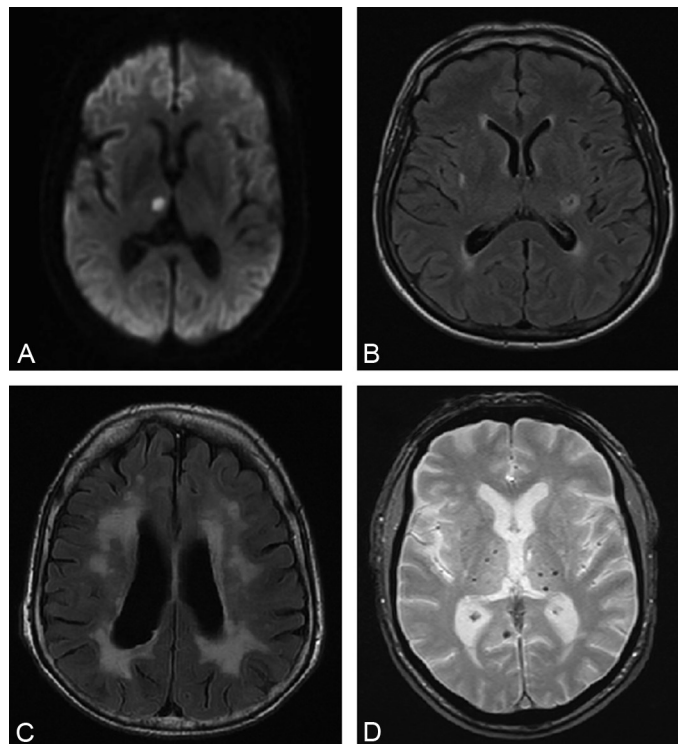


Fig. 27.5. **B** Infarctus lacunaire et marqueurs de microangiopathie cérébrale.

A. Infarctus lacunaire récent (IRM séquence de diffusion). B. Infarctus lacunaire ancien (IRM séquence FLAIR). C. Leucoencéphalopathie vasculaire (IRM séquence FLAIR). D. Microbleeds (microsaignements) (IRM séquence T2*). (Source : CEN, 2019.)

- L'« état multilacunaire » est la conséquence de la multiplication des petits infarctus profonds. Il est caractérisé par l'association de :
 - syndrome pseudo-bulbaire, troubles de la déglutition et de la phonation (voix nasonnée) ;
 - rires et pleurs spasmodiques ;
 - marche à petits pas ;
 - troubles sphinctériens ;
 - détérioration des fonctions cognitives.

B. Accident ischémique transitoire

1. Définition

A L'accident ischémique transitoire (AIT) est un épisode bref (typiquement de moins d'une heure) de dysfonction neurologique due à une ischémie focale cérébrale ou rétinienne, sans lésion cérébrale identifiable en imagerie.

2. Diagnostic de l'AIT

Il est difficile, du fait de la brièveté du phénomène. Il justifie un interrogatoire dit « policier » compte tenu des répercussions potentielles (bilan étiologique, complications socioprofessionnelles) d'un diagnostic d'AIT par excès ou par défaut pour le patient.

La symptomatologie clinique des AIT est aussi variée que celle des infarctus cérébraux.

B On distingue AIT probable et AIT possible.

a. AIT « probable »

- Installation rapide, habituellement en moins de 2 minutes, de l'un ou de plusieurs des symptômes suivants.
- Symptômes évocateurs d'un AIT carotidien :
 - cécité monoculaire ;
 - troubles du langage (aphasie) ;
 - troubles moteurs et/ou sensitifs unilatéraux touchant la face et/ou les membres ; ces symptômes traduisent le plus souvent une ischémie du territoire carotidien mais, en l'absence d'autres signes, il n'est pas possible de trancher entre une atteinte carotidienne ou une atteinte vertébrobasilaire.
- Symptômes évocateurs d'un AIT vertébrobasilaire :
 - troubles moteurs et/ou sensitifs bilatéraux ou à bascule d'un épisode à l'autre, touchant la face et/ou les membres ;
 - perte de vision dans un hémichamp visuel homonyme (hémianopsie latérale homonyme) ou dans les deux hémichamps visuels homonymes (cécité corticale) (l'hémianopsie latérale homonyme peut être observée également dans les AIT carotidiens).

b. AIT « possible »

- Les symptômes suivants sont compatibles avec un AIT mais ne doivent pas faire retenir le diagnostic en première intention s'ils sont isolés :
 - vertige ;
 - diplopie ;
 - dysarthrie ;
 - troubles de la déglutition ;

- perte de l'équilibre ;
- symptômes sensitifs isolés ne touchant qu'une partie d'un membre ou d'une hémiface ;
- *drop-attack* (dérobement des jambes sans trouble de la conscience).
- Le diagnostic d'AIT devient probable si ces signes s'associent (++), de façon successive ou concomitante, entre eux ou aux signes cités dans le paragraphe « AIT probables ».
- **A** Une perte de connaissance, une confusion, une amnésie aiguë, une faiblesse généralisée transitoire ne sont pas évocatrices d'AIT.

3. AIT → Situation d'urgence

L'AIT est un « syndrome de menace cérébrale » car :

- **B** 30 % des infarctus cérébraux sont précédés d'AIT ;
- 10 % des patients ayant eu un AIT vont présenter un infarctus cérébral constitué dans le mois qui suit en l'absence de traitement spécifique ; ce risque est maximal dans les premiers jours suivant l'AIT.

Pour en savoir plus

Évaluation du risque de récurrence précoce post-AIT

- **C** Peut être évalué cliniquement par le score ABCD2 (tableau 27.2).
- Un score ≥ 4 signe un risque élevé de récurrence.
- Le risque sera d'autant plus accru qu'il existe :
 - un infarctus visible à l'imagerie cérébrale malgré la disparition des symptômes neurologiques (on parle d'infarctus constitué régressif) ;
 - un autre AIT récent ;
 - une sténose extra- ou intracrânienne des troncs supra-aortiques ;
 - une fibrillation atriale.

Tableau 27.2. **C** Évaluation du risque de récurrence post-AIT : Le score ABCD2.

Symptôme		Nombre de points
Âge	≥ 60 ans	1
Pression artérielle (Blood pressure)	PAS ≥ 140 Ou PAD ≥ 90	1
Manifestation Clinique	Déficit moteur unilatéral	2
	Trouble du langage isolé	1
	Autre	0
Durée	< 10 minutes	0
	10 à 60 minutes	1
	> 60 minutes	2
Diabète	Oui	1
Score maximal		7

* Peuvent être rajoutés à ces scores : la présence d'une anomalie en diffusion, l'existence d'une sténose artérielle extra- ou intracrânienne, la notion d'AIT récent. Plus le score est élevé plus le risque d'infarctus cérébral constitué est élevé au cours du suivi.
(Source : CEN, 2019.)

4. Étiologie

Ⓐ Les AIT et les infarctus cérébraux partagent les mêmes causes. Le bilan étiologique sera identique dans les deux situations (cf. *infra*).

5. Diagnostic différentiel de l'AIT

Les principaux diagnostics différentiels de l'AIT sont :

- neurologiques :
 - aura migraineuse (importance de la marche migraineuse progressive),
 - crise épileptique partielle (ou déficit post-critique) révélatrice d'une lésion sous-jacente (tumeur...);
- métaboliques :
 - hypoglycémie,
 - **B** hyponatrémie,
 - **C** mitochondriopathie;
- Ⓐ autres : ils sont nombreux et varient selon la présentation clinique :
 - vertige paroxystique bénin ou maladie de Ménière (en cas de vertige),
 - glaucome ou pathologie rétinienne (en cas de trouble visuel),
 - lipothymie,
 - trouble somatoforme, etc.

C. Hémorragies intraparenchymateuses

- La symptomatologie ne répond pas à une systématisation artérielle et dépend de la localisation de l'hémorragie intraparenchymateuse.
- Autres différences avec les infarctus cérébraux :
 - céphalées plus fréquentes et plus sévères;
 - troubles de la vigilance plus précoces, conséquences de l'HTIC ou de l'étendue de l'hémorragie.
- Néanmoins, la symptomatologie clinique ne permet pas de distinguer une hémorragie intraparenchymateuse d'un infarctus cérébral de manière fiable : l'imagerie cérébrale est indispensable (++).
- On distingue les hémorragies intraparenchymateuses en fonction de leur localisation :
 - hématomes profonds (noyaux gris) (figure 27.6A et B);
 - hématomes superficiels (ou « lobaires ») (figure 27.6C et D);
 - hématomes sous-tentoriels (pont [ou protubérance], cervelet).
- **B** Les hémorragies intraparenchymateuses doivent être distinguées des hémorragies sous-arachnoïdiennes (cf. chapitre 28, item 341) qui peuvent être localisées :
 - au niveau de la base du crâne (origine souvent anévrysmale);
 - au niveau périmésencéphalique (origine souvent idiopathique);
 - au niveau corticale (origine dominée par l'angiopathie amyloïde).

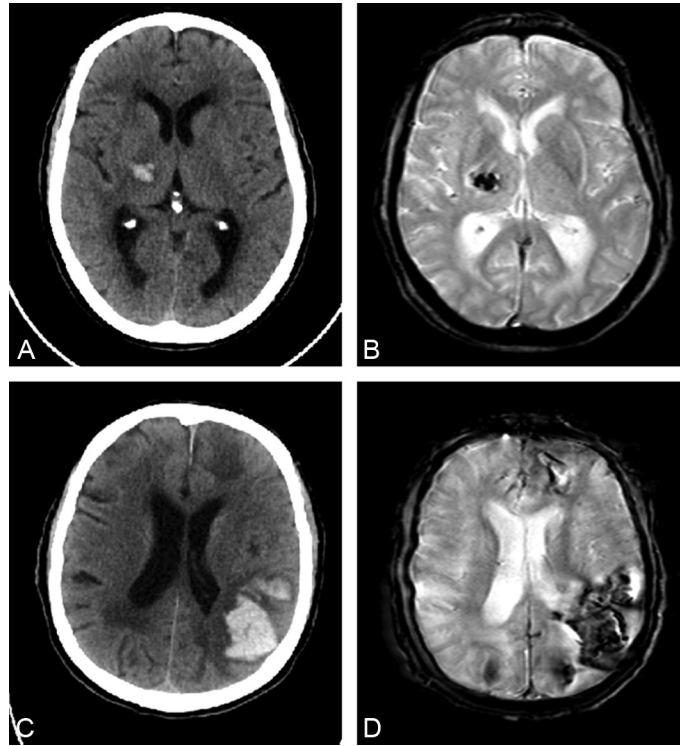


Fig. 27.6. B Hémorragies intracérébrales.

A. Hématome sous-cortical de l'HTA en scanner. B. Hématome sous-cortical de l'HTA en IRM (séquence T2*). C. Hématome lobaire de l'angiopathie amyloïde en scanner. D. Hématome lobaire de l'angiopathie amyloïde en IRM (séquence T2*). (Source : CEN, 2019.)

III. Étiologie des AVC

A. Infarctus cérébraux

- **A** Les causes sont multiples.
- Plusieurs causes peuvent être présentes en même temps chez un même patient (par exemple, athérosclérose et fibrillation atriale).
- Dans 25 % des cas environ, l'infarctus cérébral reste d'origine indéterminée.
- Les infarctus cérébraux peuvent être dus à (figure 27.7) :
 - une atteinte des grosses artères (macroangiopathies) (++) ;
 - une atteinte des petites artères (microangiopathies) (++) ;
 - une cardiopathie emboligène (++) ;
 - un état pro-thrombotique (rare) ;
 - des causes métaboliques (rare).

1. Macroangiopathies (figure 27.8)

a. Athérosclérose (figure 27.8A, B et C)

- Environ 30 % de l'ensemble des infarctus cérébraux.

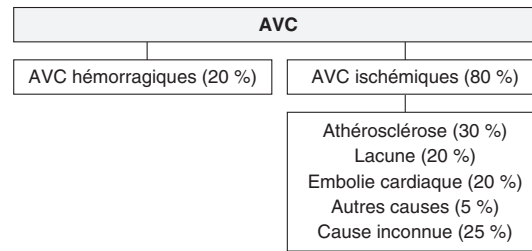


Fig. 27.7. A Étiologie des infarctus cérébraux.

(Source : CEN, 2019.)



Fig. 27.8. B Pathologies des troncs supra-aortiques.

A. Sténose carotidienne athéromateuse en angio-scanner. B. Hématome pariétal de dissection carotidienne bilatérale (IRM séquence T1 STIR). C. Sténose carotidienne athéromateuse en artériographie. D. Sténose de l'artère sylvienne gauche en angio-IRM. (Source : CEN, 2019.)

- **B** Diagnostic : présence d'une sténose dite « significative » si > 50 % d'une artère en amont de l'infarctus cérébral et présence de facteurs de risque vasculaire.
- L'athérosclérose peut conduire à un infarctus cérébral par différents mécanismes :
 - thromboembolique (+++) : fragmentation d'un thrombus sur plaque et occlusion d'une artère distale ;
 - thrombotique : occlusion artérielle au contact de la plaque ;
 - hémodynamique (rare, sur sténose serrée).

Pour en savoir plus

Les localisations privilégiées de l'athérome des troncs supra-aortiques :

- circulation antérieure : origine des carotides internes, siphons carotidiens, origine des artères sylviennes ;
- circulation postérieure : origine des artères vertébrales, tronc basilaire ;
- origine des artères perforantes.

b. Dissections des artères cervico-encéphaliques (figure 27.8D et E)

- **A** Une des causes les plus fréquentes des infarctus cérébraux du sujet jeune (environ 20 %).
- **B** La dissection correspond au développement d'un hématome dans la paroi de l'artère, responsable d'une sténose (avec risque d'embolie distal) voire d'une occlusion de l'artère disséquée.
- Origine de la dissection :
 - post-traumatique (choc, hyperextension cervicale) ou spontanée ;
 - elle peut survenir sur une artère pathologique (maladie du tissu conjonctif de type Ehlers-Danlos, dysplasie fibromusculaire), mais plus souvent sur une artère saine (sans raison clairement identifiée) ;
 - elle est plus fréquente chez les patients ayant une hypertension artérielle chronique et moins fréquente chez les patients en surcharge pondérale.
- La symptomatologie associe une triade inconstante comprenant :
 - cervicalgie/céphalée : signe essentiel de la dissection, à rechercher devant tout infarctus cérébral du sujet jeune (céphalée péri-orbitaire sur dissection carotidienne, postérieure sur dissection vertébrale, parfois ressemblant à une céphalée trigéminovasculaire) ;
 - signes locaux homolatéraux à la dissection :
 - syndrome de Claude Bernard-Horner douloureux par compression du plexus sympathique péricarotidien,
 - paralysie des nerfs crâniens bas (IX, X, XI) par atteinte de l'artère carotide interne dans l'espace sous-parotidien postérieur,
 - acouphène pulsatile par perception de l'accélération du flux sanguin dans la carotide intrapétréuse ;
 - signes ischémiques : variables en fonction du territoire artériel concerné.

c. Causes macroangiopathiques rares

- Syndrome de vasoconstriction réversible : favorisé par la prise de certains médicaments (inhibiteurs sélectifs de la sérotonine, vasoconstricteurs nasaux, etc.) ou toxiques (cannabis, etc.). Le diagnostic sera évoqué devant l'association d'un facteur déclenchant, de céphalées ictales récurrentes et de vasospasmes observés en imagerie.
- Certaines artérites (maladie de Horton, etc.).

2. Microangiopathies (figure 27.5)**a. Infarctus dits « lacunaires »**

- **A** Environ 20 % de l'ensemble des infarctus cérébraux.
- **B** Petit infarctus profond de moins de 20 mm de diamètre.
- Liés à l'occlusion d'une artériole profonde sur artériopathie locale, la lipohyalinose, dont le principal facteur de risque est l'HTA.
- Localisation préférentielle des infarctus « lacunaires » :

- noyaux gris centraux;
- capsule interne (bras postérieur);
- pied du pont (ou protubérance) .
- On suspecte un infarctus lacunaire chez un patient hypertendu en cas de tableau clinique évocateur (cf. *supra*).

Pour en savoir plus

Autres causes microangiopathiques rares

- **C** Rares maladies génétiques, telles que la mutation du gène *NOTCH3* responsable du CADASIL (*Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy*) ou des mutations des gènes codant le collagène IV A1 ou IV A2. La maladie de CADASIL associe au fil de l'âge : migraine avec aura puis infarctus lacunaires répétés puis état multilacunaire avec troubles cognitifs et troubles de l'humeur.
- Maladies inflammatoires : artérite primitive du système nerveux central ou secondaire touchant les petites artères distales, tel le syndrome de Susac associant infarctus cérébraux prédominant dans le corps calleux, épisodes encéphalopathiques et infarctus rétiens.

3. Cardiopathies emboligènes

- **A** Environ 20 % des infarctus cérébraux.
- Conséquence d'une atteinte morphologique ou fonctionnelle du myocarde.
- La liste des cardiopathies emboligènes est longue ([tableau 27.3](#)) : on distingue celles à risque élevé (risque de complication embolique > 5 % par an) de celles à risque modéré ou mal déterminé.
- La fibrillation atriale est de très loin la plus fréquente des cardiopathies emboligènes (50 % des cas). Le risque embolique est d'autant plus élevé que le score CHA₂DS₂-VASC est élevé (cf. [annexe 27.2](#)).
- **B** Le mécanisme cardioembolique est systématiquement évoqué devant des infarctus cérébraux simultanés ou distincts survenant dans des territoires artériels différents.

Pour en savoir plus

Autres causes rares

- **C** États prothrombotiques :
 - hémopathie (maladie de Vaquez, thrombocytemie essentielle...);
 - coagulation intravasculaire disséminée;
 - anticoagulant circulant (syndrome des anticorps anti-phospholipides).
- Maladies métaboliques rares : drépanocytose, maladie de Fabry, mitochondriopathies...

B. Hémorragies intraparenchymateuses

1. Microangiopathie associée à l'HTA chronique

- **A** Cause de 50 % des hémorragies intraparenchymateuses.
- L'hémorragie intraparenchymateuse est secondaire à la rupture des artérioles perforantes, due à l'HTA chronique ([figure 27.6A et B](#)).
- L'hémorragie intraparenchymateuse est typiquement profonde; **B** par ordre de fréquence décroissante :

Tableau 27.3. B Principales cardiopathies emboligènes.

Cardiopathies à risque embolique élevé	Cardiopathies à risque modéré ou mal déterminé
Prothèse valvulaire mécanique Rétrécissement mitral avec fibrillation atriale Fibrillation atriale avec facteur de risque associé Thrombus dans l'atrium ou le ventricule gauche Maladie de l'atrium Infarctus du myocarde récent (< 4 semaines) Akinésie segmentaire étendue du ventricule gauche Cardiomyopathie dilatée Endocardite infectieuse Myxome de l'atrium	Rétrécissement mitral sans fibrillation atriale Rétrécissement aortique calcifié Calcifications annulaires mitrales Bioprothèse valvulaire Foramen ovale perméable Anévrisme du septum interauriculaire Endocardite non bactérienne

(Source : CEN, 2019.)

- capsulothalamique,
- capsulolenticulaire,
- cérébelleuse.

2. Rupture d'une malformation vasculaire

- Elle ne concerne qu'environ 5 à 10 % des hémorragies intraparenchymateuses, mais au moins un tiers chez le sujet jeune.
- Il peut s'agir :
 - d'une malformation artérioveineuse ;
 - d'un cavernome (malformation cryptique, c'est-à-dire non visible à l'angiographie) : il peut être isolé ou multiple (cavernomatose, le plus souvent génétiquement déterminée).

3. Trouble de l'hémostase

- **A** Le trouble peut être :
 - d'origine congénitale (hémophilie...);
 - d'origine acquise (anticoagulants, alcoolisme chronique...).
- **B** Parmi les causes acquises, l'origine iatrogène est prédominante.
- Environ 10 % de l'ensemble des hémorragies intraparenchymateuses sont liées à la prise d'anticoagulants oraux au long cours. Le risque des antiplaquettaires est beaucoup plus faible.

4. Tumeurs cérébrales

- Cause de 5 à 10 % des hémorragies intraparenchymateuses.
- Les tumeurs malignes sont les plus concernées.
- L'hémorragie intraparenchymateuse est souvent révélatrice de la tumeur.

5. Autres causes

Elles sont nombreuses :

- angiopathie amyloïde (hémorragies intraparenchymateuses lobaires récidivantes + déficit cognitif), cause fréquente chez le sujet âgé (figure 27.6C et D);
- thrombose veineuse cérébrale (figure 27.9);
- endocardite infectieuse (rupture d'anévrisme mycotique);

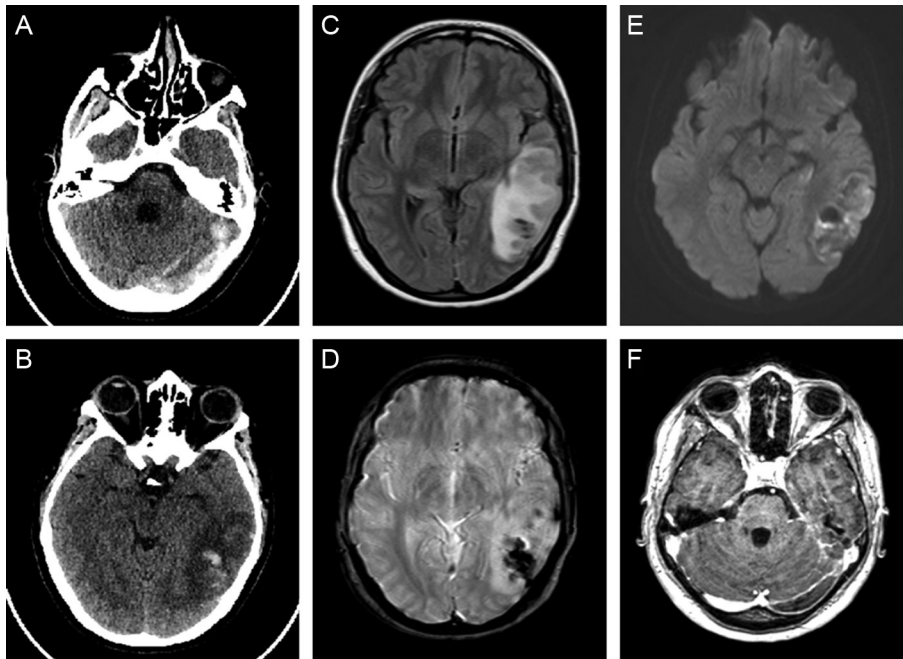


Fig. 27.9. B Thrombose veineuse cérébrale.

A. Thrombose du sinus latéral gauche en scanner sans injection. B. Infarctus veineux hémorragique en scanner. C. Infarctus veineux en séquence IRM FLAIR. D. Infarctus veineux avec remaniement hémorragique en séquence IRM T2*. E. Infarctus veineux avec remaniement hémorragique en séquence IRM diffusion. F. Thrombose du sinus latéral gauche en séquence IRM T1 après injection de gadolinium. (Source : CEN, 2019.)

- artérites cérébrales ;
- méningo-encéphalite herpétique.

IV. Prise en charge des AVC à la phase aiguë

A Le pronostic immédiat (vital) et le pronostic ultérieur (fonctionnel) dépendent de la rapidité et de la qualité de la prise en charge.

La réduction des délais de prise en charge repose sur plusieurs points :

- contact du 15 sans délai pour tout patient présentant des symptômes évocateurs d'un AVC ;
- non-médicalisation du transport. Le transport médicalisé doit être réservé aux patients pour lesquels sont rapportés un trouble de la vigilance ou une défaillance cardio-respiratoire associée ;
- admission dans le centre de proximité adapté à la prise en charge de l'urgence neurovasculaire défini par deux paramètres :
 - possibilité de réaliser une imagerie cérébrale adaptée (IRM ou scanner),
 - présence d'un neurologue ou d'un système de télémedecine permettant une prise en charge thérapeutique en urgence ;
- information préhospitalière des acteurs de la prise en charge hospitalière (neurologues, urgentistes, radiologues) pour activer la filière de prise en charge et limiter tout retard diagnostique et thérapeutique.

L'AVC justifie une hospitalisation en urgence en unité neurovasculaire pour :

- confirmation diagnostique par imagerie cérébrale ;
- prise en charge thérapeutique ;
- bilan étiologique.

A. Imagerie cérébrale

L'IRM est l'examen de référence pour confirmer le diagnostic d'AVC.

En cas de non-accessibilité, un scanner peut être réalisé.

1. Scanner sans injection

a. Dans les premières heures

Il présente les caractéristiques suivantes.

- En cas d'infarctus cérébral :
 - souvent normal ;
 - **B** signes précoces possibles (figure 27.10) :
 - hyperdensité artérielle (artère sylvienne « trop belle ») témoignant du thrombus dans l'artère,
 - effacement des sillons corticaux,
 - dé-différenciation substance blanche/substance grise : atténuation du manteau cortical de l'insula, atténuation du noyau lenticulaire.
- **A** En cas d'hémorragie intraparenchymateuse : hyperdensité spontanée dont on précisera la localisation lobaire ou profonde.

b. Au-delà de la 6^e heure

- L'hypodensité de l'infarctus cérébral apparaît et s'accroît les premiers jours.
- **B** Elle est systématisée au territoire artériel infarcté (figure 27.10).
- Elle entraîne, après plusieurs mois, une dilatation du ventricule en regard et une atrophie localisée du parenchyme.
- **A** L'évaluation du parenchyme sera complétée par une évaluation des artères intra- et extra-crâniennes par un angio-scanner des troncs supra-aortiques, permettant l'identification d'un thrombus et/ou d'une sténose.

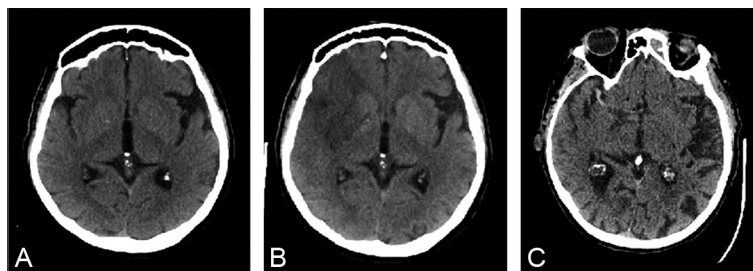


Fig. 27.10. **B** Signes précoces d'ischémie cérébrale en scanner : infarctus cérébral sylvien droit.

A. Scanner cérébral normal. B. Hypodensité systématisée au territoire sylvien, effacement partiel du noyau lenticulaire et effacement des sillons corticaux hémisphériques droit. C. Hyperdensité spontanée de l'artère cérébrale moyenne droite (signe de la sylvienne blanche). (Source : CEN, 2019.)

2. IRM

- Sa sensibilité est nettement supérieure à celle du scanner.
- **B** Elle sera privilégiée par rapport au scanner en première intention.
- Le protocole d'urgence comporte quatre à cinq séquences :
 - diffusion (DWI) :
 - elle visualise l'infarctus cérébral de manière très précoce (quelques minutes) sous la forme d'une hyperintensité systématisée à un territoire artériel (figure 27.11) ; elle permet le calcul du coefficient apparent de diffusion (ADC) qui est diminué (noir) en cas d'œdème cytotoxique,
 - elle permet aussi une mesure du volume de l'infarctus cérébral, contribuant à l'identification d'un « *mismatch* clinico-radiologique », qui permet d'identifier les patients éligibles à une stratégie de revascularisation endovasculaire au-delà de la 6^e heure après le début des symptômes (figures 27.12 et 27.13) ;
 - T2/FLAIR :
 - elle visualise l'infarctus cérébral récent au bout de quelques heures et permet aussi l'identification des AVC plus anciens et des anomalies de la substance blanche (leuco-encéphalopathie vasculaire) (figure 27.4),
 - l'existence d'une lésion sur la séquence de diffusion en l'absence de lésion sur la séquence FLAIR correspond à un « mismatch FLAIR-diffusion » qui traduit une ischémie datant probablement de moins de 4 h 30 (figure 27.12) ;
 - T2* (ou écho de gradient) : elle visualise toute lésion hémorragique intraparenchymateuse ;
 - perfusion, qui visualise la zone hypoperfusée. La soustraction entre perfusion et diffusion permet d'identifier la zone de pénombre où les lésions sont réversibles, qui constitue la cible des stratégies thérapeutiques de reperfusion. Cette séquence n'est à ce jour

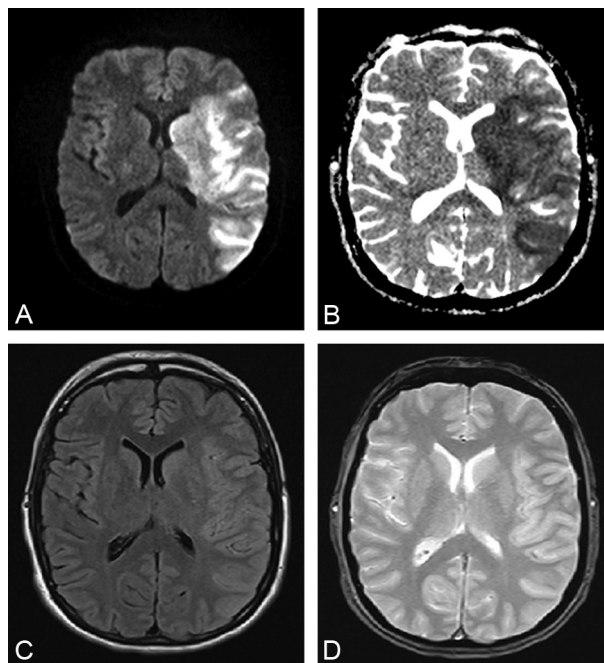


Fig. 27.11. B Séquences IRM visualisant l'infarctus cérébral : infarctus cérébral sylvien gauche à la phase précoce.

A. Hyperintensité en séquence de diffusion. B. Hypointensité (œdème cytotoxique) en séquence ADC (coefficient apparent de diffusion). C. Imagerie subnormal en séquence FLAIR. D. Absence d'anomalie en séquence T2*.

(Source : CEN, 2019.)

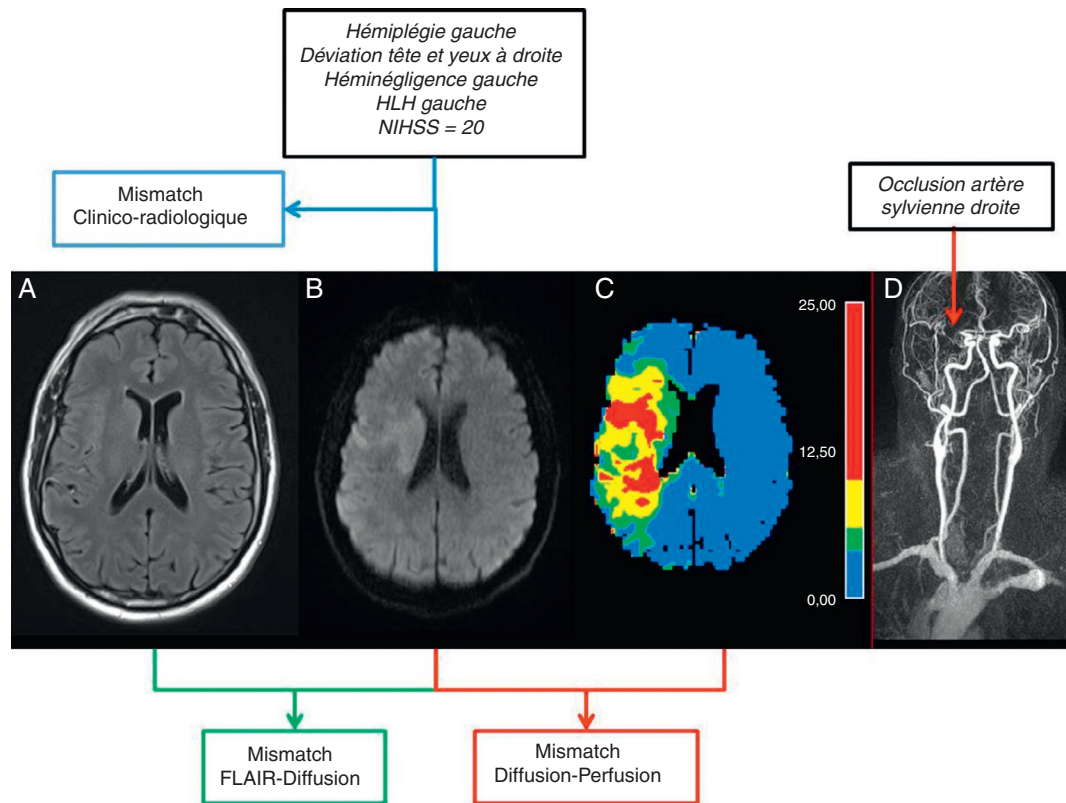


Fig. 27.12. A Les mismatches.

(Source : CEN, 2019.)

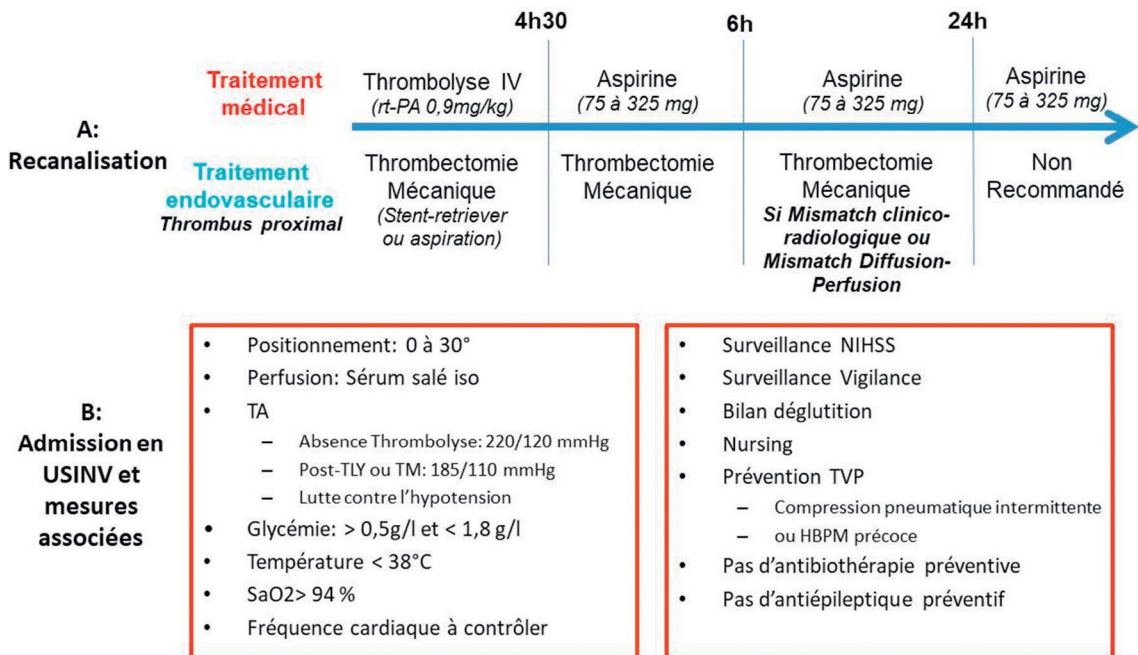


Fig. 27.13. A Stratégie thérapeutique de la phase aiguë de l'infarctus cérébral.

A. Recanalisation par thrombolyse et/ou thrombectomie mécanique. B. Mesures associées mises en place au sein de l'unité neurovasculaire. (Source : CEN, 2019.)

pas obligatoire au cours des infarctus pris en charge dans les 6 premières heures. Elle contribue à l'identification d'un « mismatch diffusion-perfusion » permettant d'identifier les patients éligibles à une stratégie de revascularisation endovasculaire au-delà de la 6^e heure après le début des symptômes (cf. *infra*) (figures 27.12 et 27.13) ;

- *time of flight* (c'est-à-dire « temps de vol », ou 3D-ToF) : séquence d'angio-RM (ARM) réalisée sans injection de produit de contraste, pour l'étude des branches du polygone de Willis et la visualisation d'une éventuelle occlusion artérielle.
- **A** L'évaluation du parenchyme sera complétée par une évaluation des artères intra- et extracrâniennes par une angio-IRM des troncs supra-aortiques, permettant l'identification d'un thrombus et/ou d'une sténose.

B. Unités neurovasculaires (*stroke units*) (figure 27.13)

L'unité neurovasculaire comporte des lits de soins intensifs :

- elle regroupe médecins et personnel paramédical spécialisés en pathologie neurovasculaire ;
- elle permet, en urgence et en parallèle, les prises en charge diagnostique et thérapeutique.

L'hospitalisation en unité neurovasculaire réduit la morbi-mortalité post-AVC (un décès ou handicap évité pour 20 patients traités).

L'hospitalisation en unité neurovasculaire est justifiée :

- pour les infarctus cérébraux et les hémorragies intraparenchymateuses ;
- quels que soient l'âge et le sexe des patients ;
- quelle que soit la sévérité clinique (de l'AIT à l'AVC grave).

C. Prise en charge thérapeutique

1. Mesures générales

a. Positionnement initial

- Alitement avec redressement de la tête à 30°.
- Prévention des attitudes vicieuses.
- Mise au fauteuil après exclusion d'une sténose artérielle serrée de la circulation cérébrale (écho-doppler + doppler transcrânien ou angio-TDM ou angio-IRM) en cas d'ischémie cérébrale.

b. Surveillance rapprochée

- Neurologique (score NIHSS, cf. [annexe 27.4](#)) : en cas d'aggravation, refaire une imagerie cérébrale à la recherche d'une extension de l'ischémie ou d'une complication hémorragique.
- Déglutition : troubles de la déglutition à rechercher systématiquement (++) car il y a risque de pneumopathie de déglutition ; donc, en leur présence :
 - suspension de l'alimentation orale ;
 - pose au besoin d'une sonde gastrique.
- Pression artérielle : respect de la poussée tensionnelle au décours de l'infarctus cérébral, indispensable au maintien d'un débit sanguin cérébral suffisant (risque de nécrose de la zone de pénombre en cas d'abaissement intempestif des chiffres tensionnels). En phase aiguë, on ne traite (de manière progressive) qu'en cas de chiffres très élevés au-delà des valeurs suivantes :
 - **B** infarctus cérébral : TA > 220/120 mm Hg ;
 - infarctus cérébral si thrombolyse ou thrombectomie endovasculaire : TA > 185/110 mm Hg ;
 - hémorragie intraparenchymateuse : TA > 140/90 mm Hg (diminuer la TA permet de réduire la croissance de l'hémorragie).

- **A** Fréquence cardiaque (si possible sous scope) pour recherche de troubles du rythme.
- Température : lutte contre l'hyperthermie même en l'absence de cause identifiée : paracétamol à partir d'une température supérieure à 38 °C.
- Saturation en oxygène : lutte contre l'hypoxie et l'hypercapnie :
 - oxygénothérapie si $\text{SaO}_2 < 95 \%$;
 - aspiration si encombrement bronchique.
- Glycémie : lutte contre l'hyperglycémie et l'hypoglycémie sévère :
 - **B** insulinothérapie sous-cutanée si glycémie $> 1,8 \text{ g/l}$;
 - glucosé si glycémie $< 0,5 \text{ g/l}$.
- **A** Perfusion (si besoin) avec sérum physiologique et prévention des troubles métaboliques.
- Nursing : prévention d'escarres, soins de bouche, etc.
- Kinésithérapie motrice précoce, pour améliorer la perception d'un membre paralysé, prévenir les attitudes vicieuses et les limitations articulaires.
- Prévention de complications systémiques : thromboemboliques (cf. *infra*), ulcère gastrique, etc.

2. Thrombolyse (en cas d'infarctus cérébral) (figure 27.13)

La thrombolyse par le rt-PA (*recombinant tissue-Plasminogen Activator*; altéplase) par voie IV est bénéfique lorsqu'elle est appliquée dans les 4 h 30 qui suivent l'installation des premiers signes d'infarctus cérébral.

B En cas d'horaire indéterminé, l'existence d'un *mismatch* FLAIR-diffusion en IRM peut être utilisée pour décider de l'administration de rt-PA.

Elle s'accompagne d'un risque élevé d'hémorragie cérébrale et d'hémorragie systémique (gastrique). Il s'y associe un risque d'angioedème, notamment chez les patients traités par inhibiteurs de l'enzyme de conversion.

La décision de thrombolyse doit donc être prise par un médecin spécialisé en pathologie neurovasculaire après évaluation des contre-indications majeures (sévérité de l'AVC, taille de l'infarctus cérébral en imagerie, antécédents, contrôle de la pression artérielle...).

3. Thrombectomie par voie endovasculaire

A La thrombectomie mécanique par voie endovasculaire consiste à extraire le thrombus intra-artériel par un stent non implantable dit « *retriever* » et/ou par thromboaspiration (figure 27.14).

La thrombectomie mécanique est proposée uniquement aux patients présentant une occlusion proximale d'une artère intracrânienne et peut être effectuée en complément de la thrombolyse intraveineuse pour les patients éligibles à la thrombolyse.

En présence d'une contre-indication à la thrombolyse, la thrombectomie mécanique peut être proposée seule.

Pour en savoir plus

Revascularisation tardive à la phase aiguë des infarctus cérébraux

C Les délais de thrombolyse intraveineuse et de thrombectomie mécanique peuvent être élargis en présence d'anomalies perfusionnelles.

- Thrombolyse intraveineuse jusqu'à 9 heures en présence d'une hypoperfusion étendue avec faible volume d'infarctus.
- Thrombectomie mécanique jusqu'à 16 heures chez des patients ayant un *mismatch* perfusion-diffusion : zone d'hypoperfusion cérébrale étendue contrastant avec un volume restreint de parenchyme cérébral déjà infarci.
- Thrombectomie mécanique jusqu'à 24 heures chez les patients avec un *mismatch* clinico-radiologique : sévérité clinique importante contrastant avec un volume restreint de parenchyme cérébral déjà infarci.



Fig. 27.14. B Désobstruction artérielle par thrombectomie mécanique.

A. Artériographie pré-thrombectomie objectivant une occlusion proximale. B. Système de type stent-retriever. C. Artériographie post-thrombectomie objectivant une recanalisation du vaisseau. (Source : CEN, 2019.)

Selon les recommandations de la HAS, la thrombectomie mécanique est proposée jusqu'à la 6^e heure suivant le début des symptômes.

4. Traitements antithrombotiques (en cas d'infarctus cérébral)

- **A** Prescrits dès l'arrivée ou, en cas de thrombolyse, au décours de l'imagerie de contrôle effectuée à un délai de 24 heures.
- Bénéfices attendus :
 - prévention d'une récurrence précoce d'infarctus cérébral :
 - aspirine entre 160 et 300 mg par jour,
 - **B** clopidogrel en cas de contre-indication à l'aspirine ;
 - **A** prévention d'une complication thromboembolique :
 - héparine à doses isocoagulantes (sous forme d'HBPM en l'absence d'insuffisance rénale chronique) pour prévenir le risque thromboembolique veineux en cas d'alitement dû au déficit d'un membre inférieur.

Pour en savoir plus

Place de la double antiagrégation plaquettaire à la phase aiguë ?

- **C** Une association de clopidogrel ou ticagrélor à l'aspirine peut être proposée :
 - pour les AIT avec score ABCD2 élevé (> 4) ou infarctus cérébraux mineurs avec NIHSS faible (< 5) ;
 - pour une durée de 10 à 21 jours ;
 - lorsqu'un mécanisme athéromateux est suspecté ;
 - après évaluation du risque hémorragique cérébral et systémique.

Place de l'héparinothérapie curative et phase aiguë des infarctus cérébraux

- L'héparine à doses hypocoagulantes (curative) :
 - est rarement prescrite, car le bénéfice est largement contrebalancé par le risque hémorragique (cérébral et systémique) ;
 - est contre-indiquée en cas d'infarctus cérébral étendu ;
 - est discutée au cas par cas dans quelques situations particulières : cardiopathies emboligènes à haut risque, dissections des troncs supra-aortiques, en respectant dans tous les cas les contre-indications.

5. Antagonisation (en cas d'hémorragie intraparenchymateuse)

- **A** Hémorragie sous AVK : administration en urgence de PPSB + vitamine K adaptée au poids du patient.
- Hémorragie sous antithrombine (Anti-IIa) : administration en urgence d'idarucizumab ou de PPSB en cas d'indisponibilité de l'idarucizumab.
- Hémorragie sous anti-Xa oral : administration en urgence d'andexanet-alpha ou de PPSB ou FEIBA en cas d'indisponibilité de l'andexanet alpha.
- Hémorragie sous antiagrégant plaquettaire : absence de démonstration du bénéfice de la transfusion de plaquettes.

B En cas d'hémorragie intraparenchymateuse, la prévention d'une complication thromboembolique par héparine à doses isocoagulantes (sous forme d'HBPM en l'absence d'insuffisance rénale chronique) sera commencée 24 heures après le début des symptômes. Ce traitement peut être remplacé par l'utilisation d'une contre-pression pneumatique intermittente (traitement de référence en cas d'hémorragie intracérébrale).

6. Autres traitements

- Ils visent les complications neurologiques de l'AVC.
- Œdème cérébral : risque d'engagement et d'aggravation des lésions ischémiques :
 - lutte contre l'hypercapnie et l'hyponatrémie ;
 - parfois macromolécules (Mannitol®) mais pas de corticoïdes (effet délétère et absence d'efficacité car œdème cytotoxique) ;
 - craniectomie de décompression en cas d'infarctus cérébral étendu dit « malin » (réservé aux patients de moins de 60 ans avec NIHSS > 16 et troubles de la vigilance). Le bénéfice au-delà de 60 ans peut être évalué au cas par cas (figure 27.15).
- Crises épileptiques : pas de traitement préventif, traitement à discuter en cas de première crise isolée.
- Prise en charge neurochirurgicale rarement indiquée :
 - infarctus cérébral malin du sujet jeune (craniectomie de décompression) ;



Fig. 27.15. **B** Craniectomie de décompression post-infarctus sylvien malin.

(Source : CEN, 2019.)

- hématome ou infarctus cérébelleux avec compression du tronc cérébral ou du quatrième ventricule et risque d'engagement des amygdales cérébelleuses ou hydrocéphalie aiguë.

D. Diagnostic étiologique

A Le diagnostic étiologique commence par l'imagerie cérébrale qui seule permet la distinction entre infarctus cérébral et hémorragie intraparenchymateuse (cf. *supra*).

1. En cas d'infarctus cérébral

a. Orientation initiale

Elle dépend de :

- l'interrogatoire : palpitations, traumatisme cervical, contexte vasculaire antérieur (facteurs de risque, médicaments à tropisme vasculaire) ;
- la clinique : atteinte isolée de la motricité ou de la sensibilité d'un hémicorps (syndrome lacunaire), syndrome de Claude Bernard-Horner ou cervicalgie (dissection), souffle cardiaque (endocardite) ou artériel (sténose athéromateuse), etc. ;
- l'imagerie :
 - **B** des infarctus jonctionnels unilatéraux sont évocateurs d'une sténose artérielle sous-jacente, responsable d'une altération hémodynamique (figure 27.3E),
 - des infarctus cortico-sous-corticaux bilatéraux sont évocateurs d'une cardiopathie emboligène,
 - un infarctus sous-cortical de moins de 20 mm de diamètre associé à une leucoencéphalopathie vasculaire est évocateur d'un infarctus lacunaire (figure 27.5).

b. Examens complémentaires

A Ils ont pour objectif de rechercher les différentes causes.

Macroangiopathie extra- et intracrânienne

Examen à réaliser à l'admission :

- angio-scanner ;
- ou angio-IRM ;
- ou écho-doppler des troncs supra-aortiques avec doppler transcrânien.

L'angiographie conventionnelle n'a pas sa place en première intention.

Microangiopathie (petits infarctus profonds)

- Le diagnostic repose sur le tableau clinique (cf. *supra*) associé aux résultats de l'IRM (cf. *supra*), en l'absence d'autre étiologie évidente.
- La principale cause de microangiopathie est l'hypertension artérielle. **B** Des causes inflammatoires ou génétiques sont parfois observées.

Cardiopathie emboligène

- **A** Altération fonctionnelle :
 - ECG (recherche de trouble du rythme) : réalisé dès l'admission ;
 - scope si ECG négatif, holter-ECG si absence de cause évidente ;
 - **B** en cas de forte suspicion de fibrillation atriale paroxystique peuvent être discutés un enregistrement longue durée de type holter (3 semaines) ou l'implantation d'un holter implantable.

- **A** Altération morphologique :
 - échographie transthoracique : recherche de valvulopathie, anévrisme ventriculaire gauche, altération de la fraction d'éjection, thrombus intracardiaque apical ; à réaliser le plus vite possible en l'absence d'étiologie évidente ;
 - **B** échographie transœsophagienne (étude de l'atrium gauche, du septum interauriculaire et de la crosse de l'aorte) après élimination des contre-indications (radiothérapie médiastinale, cancer de l'œsophage, varice œsophagienne...) ; à réaliser en cas de bilan initial négatif.

Autres causes

- **A** Un état prothrombotique sera recherché sur la NFS-plaquettes et le TP-TCA réalisé à l'admission.
- En outre, le bilan biologique initial comprendra ionogramme sanguin avec créatininémie, CRP, glycémie et bilan lipidique afin d'évaluer l'état général du patient et ses facteurs de risque vasculaire.
- **B** Lorsqu'une cause rare est envisagée, d'autres examens sont discutés au cas par cas : ponction lombaire (artérite cérébrale), biopsies cutanée ou musculaire (maladies du tissu élastique et de surcharge), anticorps antinucléaires, dosage de l'homocystéinémie ou hémostase complète (recherche d'une thrombophilie), etc.

2. En cas d'hémorragie intraparenchymateuse

- **A** Le bilan étiologique dépend de l'âge du patient et de la localisation de l'hématome. Il comprendra :
 - une IRM cérébrale ;
 - un bilan de coagulation (plaquettes, TP, TCA) ;
 - **B** une angiographie des artères intracrâniennes (angio-TDM ou angio-IRM et, plus rarement, une angiographie conventionnelle) en l'absence d'argument pour une hémorragie intraparenchymateuse lié à l'HTA.
- Le bilan pourra être complété en fonction d'orientations étiologiques spécifiques (ponction lombaire pour artérite, bilan d'infarctus cérébral pour remaniement hémorragique post-infarctus cérébral...).

V. Prévention des AVC

A. Prévention primaire

- **A** Elle repose sur la prise en charge des facteurs de risque d'AVC.
- HTA : principal facteur de risque des AVC, ischémiques ou hémorragiques : augmentation du risque relatif (RR) de 4 environ ; plus de la moitié des AVC surviennent dans un contexte d'HTA chronique.
- Tabac : **B** RR = 2. Important facteur de risque d'athérosclérose carotidienne.
- **A** Hypercholestérolémie : **B** RR = 1,5. Ce facteur de risque majeur de l'infarctus du myocarde est un facteur de risque plus accessoire des infarctus cérébraux.
- **A** Diabète : **B** RR = 1,5.
- Alcoolisme chronique : augmentation progressive du risque au-delà de 3 verres standard par jour (risque d'infarctus cérébral et d'hémorragie intraparenchymateuse).
- Migraine : augmentation du risque chez la femme jeune, surtout en cas de migraine avec aura associée à un tabagisme et une contraception orale.

- Contraception orale : faible augmentation du RR, limitée encore par l'utilisation des pilules microdosées ; le risque est essentiellement lié à l'effet synergique avec le tabac.
- Obésité, syndrome métabolique, absence d'activité physique, syndrome d'apnées obstructives du sommeil : leur rôle est moins bien démontré que pour les cardiopathies ischémiques.
- Il n'y a pas d'intérêt au plan neurovasculaire à la prise d'aspirine au long cours en l'absence de manifestation d'AIT ou d'infarctus cérébral.
- **A** L'administration d'un traitement anticoagulant par AVK antithrombine ou anti-facteur Xa en prévention primaire devant une fibrillation atriale apporte un bénéfice démontré pour un score CHA₂DS₂VASc ≥ 1 .
- **B** Le bénéfice de la chirurgie par endartériectomie sur sténose carotide asymptomatique serrée est modeste car le risque spontané d'infarctus cérébral est faible (1 % par an), alors que le risque opératoire avoisine 3 %. L'indication est donc discutée individuellement pour les patients ayant une sténose supérieure à 60 % et une espérance de vie supérieure à 5 ans. Elle nécessite une concertation multidisciplinaire (appréciation notamment du pronostic cardiaque).
- **A** L'information des patients à risque sur les manifestations évocatrices d'un AVC (critères FAST : Face, Arm, Speech, Time) est une étape importante de la stratégie de prévention.

B. Prévention secondaire des infarctus cérébraux

La prévention secondaire dépend de la cause de l'infarctus cérébral.

1. Athérosclérose

Prise en charge des facteurs de risque vasculaire :

- antihypertenseurs :
 - **B** privilégier les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et diurétiques thiazidiques,
 - objectif : PA < 140/90 mm Hg ;
- **A** hypocholestérolémiants :
 - **B** privilégier les statines,
 - objectif : LDL-cholestérol < 0,7 g/l ;
- **A** antidiabétiques : **B** objectif : HbA1c < 8 % au cours des 6 premiers mois post-AVC puis < 7 % ;
- **A** règles hygiéno-diététiques ;
- activités physiques régulières (30 minutes de marche rapide quotidienne).

Traitement antiagrégant plaquettaire, qui réduit le risque de récurrence d'infarctus cérébral de 20 % environ :

- **B** 3 traitements ont fait la preuve de leur efficacité :
 - aspirine (50 et 300 mg par jour),
 - clopidogrel (75 mg par jour ; Plavix® 1 cp. par jour),
 - association dipyridamole-aspirine (400 mg/50 mg par jour ; Asasantine® 2 cp. par jour) ;
- l'association de ces traitements au long cours n'apporte pas de bénéfice et augmente le risque de complications hémorragiques ;
- les anticoagulants oraux (AVK, antithrombine, anti-Xa) au long cours n'ont pas d'intérêt dans cette indication.

Prise en charge chirurgicale des sténoses carotidiennes symptomatiques serrées :

- les sténoses > 70 % à l'origine de l'artère carotide interne représentent l'indication principale ; l'indication sera discutée au cas par cas pour les sténoses entre 50 et 70 % ;

- l'endartériectomie est la technique de référence ; à ce jour, il n'y a pas d'indication démontrée de l'angioplastie ($\pm$ stent) en première intention ;
- une intervention dans les 15 jours suivant l'infarctus cérébral est souhaitée ; le bénéfice diminue au fur à mesure qu'on s'éloigne de l'événement initial ;
- elle n'est pas indiquée en cas d'infarctus cérébral sévère.

2. Petits infarctus profonds (ou « lacunes »)

La prévention repose sur :

- le traitement des facteurs de risque (HTA ++);
- un médicament antiplaquettaire (cf. V.B.1. « Athérosclérose »).

3. Cardiopathies emboligènes

- **A** En cas de fibrillation atriale, les anticoagulants oraux – AVK, antithrombine (dabigatran), anti-Xa (rivaroxaban, apixaban) – constituent le traitement de référence :
 - **B** les anti-Xa (rivaroxaban, apixaban) et anti-thrombine (dabigatran) comportent un risque hémorragique cérébral moindre et ont une efficacité identique à celle des AVK. Ils doivent donc être proposés en première intention. Ils sont contre-indiqués en cas de fibrillation atriale valvulaire (rétrécissement mitral) ou d'insuffisance rénale sévère ;
 - les AVK peuvent être proposés en cas de contre-indication aux anticoagulants oraux directs. L'INR cible se situe entre 2 et 3 ;
 - la prescription des anticoagulants doit toujours tenir compte des risques hémorragiques. Ce risque pourra être évalué par le score HAS-BLED (cf. annexe 27.3) ;
 - en cas de contre-indication aux anticoagulants (risque de chutes traumatiques, risque d'erreurs dans les traitements, par exemple du fait de troubles cognitifs) :
 - l'aspirine peut être utilisée, mais son efficacité est incertaine (réduit le risque de récurrence entre 0 et 20 %). Sa prescription dépendra des maladies cardiovasculaires associées,
 - la fermeture de l'auricule gauche est une méthode alternative pouvant être proposée aux patients ayant une contre-indication définitive aux anticoagulants et un score CHA₂DS₂-VASc ≥ 4 .
- **A** En cas de prothèses valvulaires mécaniques, les AVK sont les seuls anticoagulants oraux autorisés. L'INR cible est entre 2,5 et 3,5 pour les valves aortiques et entre 3 et 4,5 pour les valves mitrales.
- **B** En cas de cardiopathies à risque embolique modéré ou mal déterminé, le risque des anticoagulants dépasse habituellement le bénéfice attendu : un antiagrégant plaquettaire est alors recommandé.
- En cas d'infarctus cérébral attribué à un foramen ovale perméable de taille moyenne ou large ou associé à un anévrisme du septum interauriculaire chez un patient de moins de 60 ans et en l'absence d'autre étiologie, une fermeture percutanée du foramen doit être proposée en association au traitement antiagrégant plaquettaire au long cours.

4. Autres causes

- Après dissection artérielle extracrânienne :
 - les AVK ou l'aspirine peuvent être prescrits ;
 - le choix du traitement dépend de la taille de l'infarctus cérébral et du degré de sténose ;
 - le traitement est interrompu après cicatrisation de l'artère (3 à 6 mois habituellement).
- Infarctus cérébral sans cause identifiée : un traitement par antiplaquettaire au long cours est recommandé.

C. Prévention secondaire des hémorragies intraparenchymateuses

- **A** Elle repose avant tout sur le traitement de l'étiologie :
 - traitement de l'HTA ;
 - traitement endovasculaire ou chirurgical d'une malformation vasculaire ;
 - correction d'un trouble de la coagulation.

Pour en savoir plus

Anticoagulation curative dans les suites d'une hémorragie cérébrale

- **C** Elle doit être évaluée au cas par cas, l'hémorragie cérébrale ne constitue pas toujours une contre-indication définitive.
- Elle doit tenir compte de la localisation de l'hémorragie et de son étiologie.
- En cas de fibrillation atriale et de contre-indication formelle aux anticoagulants oraux, une exclusion de l'auricule gauche peut être discutée.

VI. Pronostic des AVC

A. Mortalité

- **A** La mortalité après un AVC est de 20 % à 1 mois et de 40 % à 1 an.
- La mortalité précoce est plus élevée en cas d'hémorragie intraparenchymateuse que d'infarctus cérébral, en raison de l'effet de masse.
- La surmortalité à distance est surtout liée à l'augmentation du risque coronarien (40 % des décès à distance d'un AVC).

B. Morbidité

1. À distance d'un AVC

- Un tiers des survivants sont dépendants.
- Un tiers des survivants gardent des séquelles tout en étant indépendants.
- Un tiers des survivants retrouvent leur état antérieur.

2. Pronostic fonctionnel

- **B** Le pronostic fonctionnel est meilleur en cas de :
 - âge jeune ;
 - infarctus cérébral de petite taille ;
 - infarctus cérébral peu sévère ;
 - entourage aidant ;
 - hémorragie intraparenchymateuse plutôt qu'un infarctus cérébral à taille égale (le saignement peut refouler les structures nerveuses sans destruction).
- Le pronostic d'un AVC est toujours difficile à établir à la phase aiguë et doit amener le praticien à rester prudent dans les informations délivrées à l'entourage (++).

- L'essentiel de la récupération se fait dans les 3 premiers mois, mais elle se poursuit jusqu'à 6 mois.
- Au-delà, l'amélioration fonctionnelle est possible et tient à une meilleure adaptation au handicap résiduel.

3. Complications

- **A** Les différentes complications potentielles sont :
 - récurrence : 30 % à 5 ans ;
 - troubles cognitifs (ou démence vasculaire) ;
 - troubles de l'humeur post-AVC (dépression, anxiété) ;
 - spasticité ;
 - troubles vésico-sphinctériens ;
 - douleurs neuropathiques et syndrome régional complexe ;
 - épilepsie vasculaire ;
 - syndrome parkinsonien vasculaire et mouvements anormaux (chorée, tremblement).

VII. Suivi du patient

Les objectifs du suivi post-AVC sont les suivants :

- évaluer les séquelles :
 - déficit moteur résiduel,
 - déficit sensitif résiduel, ataxie proprioceptive,
 - troubles de l'équilibre et de la marche,
 - aphasie, dysarthrie,
 - dysphagie, dysphonie, diplopie ;
- évaluer les complications neurologiques :
 - spasticité,
 - mouvements anormaux et syndromes parkinsoniens,
 - douleurs neuropathiques,
 - troubles vésico-sphinctériens,
 - troubles du sommeil,
 - troubles de l'humeur (dépression, anxiété),
 - troubles cognitifs ;
- confirmer le diagnostic étiologique ;
- s'assurer de la prescription, tolérance et efficacité du traitement de prévention secondaire :
 - antithrombotique en cas d'infarctus cérébral,
 - équilibre des facteurs de risque vasculaire ;
- évaluer le retentissement des facteurs de risque vasculaire sur les différents organes cibles ;
- **B** suivre l'évolution de l'adaptation du patient dans son lieu de vie, la modalité de reprise de l'activité professionnelle et la réalisation de la consultation auprès de la commission du permis de conduire avant la reprise de la conduite automobile.

Le suivi aura lieu entre 2 et 6 mois après l'événement initial, puis à 1 an. Une adaptation de la fréquence des suivis sera effectuée au cas par cas.

La prise en charge au long cours fera intervenir en fonction des problématiques spécifiques différents intervenants médicaux (neurologues, médecins de médecine physique et réadaptation,

cardiologues, médecin généraliste, etc.) et paramédicaux (kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, neuropsychologues, etc.).

Une information claire et loyale sera donnée au patient et à sa personne de confiance quant aux décisions des choix thérapeutiques et d'investigation ainsi qu'au pronostic fonctionnel.

Le rapport bénéfice/risque des investigations complémentaires ou prise en charge thérapeutique sera évalué en fonction de l'état clinique de chaque patient.

En cas d'évolution clinique défavorable, il sera tenu compte d'éventuelles directives anticipées définies par le patient avant l'accident vasculaire cérébral. Toute décision de prise en charge en réanimation sera prise de façon collégiale en tenant compte des arguments pronostiques neurologiques ainsi que de l'origine de la défaillance viscérale.

VIII. Thromboses veineuses cérébrales

A Les thromboses veineuses cérébrales, ou thrombophlébites, sont rares (< 2 % des AVC) mais doivent être bien connues car elles sont accessibles à un traitement anticoagulant.

B Elles touchent un ou plusieurs sinus veineux, exceptionnellement une veine corticale.

Elles peuvent provoquer ou non un infarctus cérébral, souvent avec composante hémorragique, dont la topographie ne correspond pas à un territoire artériel.

A. Symptomatologie

A La triade céphalées-crises d'épilepsie-déficit neurologique focal est fortement évocatrice du diagnostic. **B** Ces trois signes peuvent être isolés ou associés et leur installation peut être aiguë ou progressive sur quelques semaines. La grande variabilité des présentations cliniques peut rendre le diagnostic difficile.

- Les céphalées :
 - témoignent de l'HTIC ;
 - intenses ou modérées, permanentes ou intermittentes, diffuses ou focalisées ;
 - associées à un œdème papillaire ;
 - parfois associées à des troubles de la conscience ;
 - isolées dans 25 % des thromboses veineuses cérébrales.
- Les crises épileptiques :
 - partielles ou généralisées ;
 - hémicorporelles à bascule, rares, mais évocatrices.
- Les déficits neurologiques focaux :
 - inconstants et variables selon la localisation de la thrombose veineuse cérébrale ;
 - par exemple, déficits à bascule en cas de thrombose du sinus longitudinal supérieur, ophtalmoplégie en cas de thrombose du sinus caverneux.

B. Diagnostic

1. IRM cérébrale avec angio-IRM veineuse

A C'est l'examen de référence, à réaliser devant toute suspicion de thrombose veineuse cérébrale. Elle permet la visualisation (figure 27.9) :

- **B** du sinus thrombosé :
 - hypersignal T1 et T2 et hyposignal T2* à la phase d'état,

- absence de flux dans le sinus occlus en angio-RM veineuse,
- « signe du delta » après injection de gadolinium (prise de contraste de la paroi du sinus thrombosé);
- du retentissement sur le parenchyme cérébral :
 - œdème vasogénique,
 - infarctus veineux,
 - remaniement hémorragique;
- du retentissement ventriculaire : hydrocéphalie;
- d'une orientation étiologique :
 - tumeur cérébrale comprimant un sinus (méningiome),
 - méningite chronique,
 - pathologie locorégionale (ORL, mastoïdite).

2. Scanner cérébral et angio-scanner

- Ⓐ Moins sensible que l'IRM, il peut montrer (figure 27.9) :
 - Ⓑ un infarctus hémorragique;
 - une hydrocéphalie aiguë;
 - une hyperdensité spontanée du thrombus dans le sinus (sinus thrombosé = signe du triangle dense pour le sinus longitudinal supérieur, signe de la corde pour les sinus latéraux);
 - un « signe du delta » au niveau du sinus après injection de produit de contraste.

3. Examen du liquide cérébro-spinal (LCS)

- Il est réalisé en l'absence de lésion intracrânienne focale responsable d'une HTIC.
- Il peut montrer :
 - une élévation de la pression d'ouverture;
 - une hyperprotéinorachie;
 - une pléiocytose de formule variable et quelques hématies.
- Il apporte peu d'information sur le diagnostic positif mais peut orienter le diagnostic étiologique en identifiant une méningite. En outre, il peut soulager les céphalées liées à l'HTIC par défaut de résorption du LCS.

C. Étiologie, facteurs de risque

Les causes sont nombreuses et s'associent volontiers chez un même patient. Il est habituel de les séparer en causes générales, telles que des états d'hypercoagulabilité (grossesse et post-partum, troubles de l'hémostase congénitaux [déficit en protéine C, protéine S, antithrombine III] ou acquis [anticoagulant circulant, CIVD, cryoglobulinémie]) et causes locorégionales (méningites, otite, mastoïdite, sinusite, traumatisme crânien) (tableau 27.4).

D. Traitement et pronostic

- Ⓐ Le traitement comprend :
 - anticoagulation :
 - héparinothérapie commencée en urgence (même en cas d'infarctus hémorragique), apportant une amélioration rapide de la symptomatologie,
 - relayée par des AVK (minimum 6 mois, parfois plus si une cause persiste);

Tableau 27.4. B Principales causes de thromboses veineuses cérébrales.

Causes et facteurs généraux	Période post-opératoire Grossesse et surtout <i>post-partum</i> (méfiance devant toute céphalée dans ce contexte) Contraception orale Affections hématologiques Troubles de l'hémostase congénitaux (déficit en protéine C, protéine S, antithrombine III) ou acquis (anticoagulant circulant, CIVD, cryoglobulinémie) Infections (septicémies, endocardite) Cancers et chimiothérapie Maladies inflammatoires (Behçet notamment) Causes diverses (déshydratation sévère, cirrhose, syndrome néphrotique, etc.)
Causes et facteurs locaux infectieux	Infection de voisinage (otite, mastoïdite, sinusite, infection bucco-dentaire, etc.) Infection intracrânienne (abcès, empyème sous-dural, méningite)
Causes et facteurs locaux non infectieux	Traumatisme crânien (ouvert ou fermé, avec ou sans fracture) Intervention neurochirurgicale Malformation vasculaire (fistule dure-mérienne) Cathétérisme jugulaire

(Source : CEN, 2019.)

- traitement étiologique (éradication d'un foyer infectieux, arrêt définitif de la contraception orale...);
- **B** traitement symptomatique :
 - antiépileptique en cas de crise,
 - antioédémateux (mannitol) si signes d'HTIC.

Le pronostic est favorable dans la grande majorité des cas après mise en route du traitement anticoagulant. Les thromboses veineuses cérébrales profondes sont plus souvent d'évolution défavorable.

Points clés

- **A** Les AVC en chiffres : 150 000 nouveaux cas par an ; première cause de handicap moteur de l'adulte ; deuxième cause de démence ; troisième cause de mortalité ; 80 % d'infarctus cérébraux ; 75 % des patients ont plus de 65 ans ; 75 % des patients vont garder une séquelle ; 30 % de dépression à 3 mois ; 20 % de mortalité à 1 mois ; 30 % de récurrence à 5 ans.
- Diagnostic :
 - déficit neurologique focal d'apparition brutale ;
 - seule l'imagerie cérébrale permet la distinction entre AIT, infarctus cérébral et hémorragie intraparenchymateuse ;
 - l'IRM est l'examen d'imagerie de référence.
- Étiologie :
 - 3 causes représentent 70 % de l'étiologie des infarctus cérébraux : athérosclérose ; petits infarctus profonds (infarctus lacunaire) ; cardiopathie emboligène (fibrillation atriale ++);
 - la microangiopathie de l'HTA chronique est la principale cause d'hémorragie intraparenchymateuse profonde.

- Prise en charge à la phase aiguë :
 - hospitalisation en urgence en unité neurovasculaire pour toute suspicion d'AVC;
 - l'AIT est un syndrome de menace justifiant une prise en charge en urgence;
 - une imagerie cérébrale et artérielle doit être réalisée en urgence devant toute suspicion d'AVC;
 - l'unité neurovasculaire réduit la morbi-mortalité de tous les patients;
 - évoquer la possibilité d'une thrombolyse pour tout infarctus cérébral de moins de 4 heures et demie;
 - évoquer la possibilité d'une thrombectomie pour tout infarctus cérébral de moins de 6 heures lié à une occlusion proximale d'une artère intracrânienne;
 - aspirine pour tout infarctus cérébral non thrombolysé;
 - l'HTA doit être respectée à la phase initiale d'un infarctus cérébral;
 - l'HTA doit être contrôlée à la phase initiale d'une hémorragie cérébrale;
 - il faut lutter contre : l'hyperthermie, l'hyperglycémie, l'hypoxie.
- Il faut prévenir :
 - les thromboses veineuses profondes par une HBPM ou contre-pression pneumatique intermittente en cas d'alitement;
 - les pneumopathies de déglutition par une sonde nasogastrique en cas de troubles de la déglutition.
- Le bilan étiologique :
 - doit explorer : le cœur, les grosses artères cervico-encéphaliques, les petites artères cérébrales, l'hémostase;
 - comprend au minimum : un bilan biologique (NFS-plaquettes, ionogramme, urée, créatinine, CRP); un ECG, si possible un monitoring continu initial; une évaluation des artères cervicales et cérébrales dans leur portion extra- et intracrânienne par un examen non invasif; une échocardiographie transthoracique en l'absence d'étiologie évidente.
- Prévention des AVC :
 - prévention primaire : l'HTA est le principal facteur de risque des AVC; l'aspirine n'est pas indiquée en prévention primaire;
 - prévention secondaire des infarctus cérébraux, qui repose sur : le contrôle des facteurs de risque vasculaire; l'utilisation d'un antithrombotique adapté à l'étiologie : antiagrégant plaquettaire en cas d'athérosclérose ou d'infarctus lacunaire, anticoagulant oral en cas de cardiopathie emboligène à haut risque; l'endartériectomie dans les 15 jours en cas de sténose carotidienne supérieure à 70 % et d'infarctus cérébral peu sévère;
 - prévention secondaire des hémorragies intraparenchymateuses : dominée par le contrôle de la pression artérielle.
- Le pronostic des AVC est marqué par :
 - un fréquent handicap physique séquellaire;
 - un risque accru de survenue de troubles cognitifs et de dépression;
 - un fort risque de récurrence à 5 ans.
- Les thromboses veineuses cérébrales :
 - sont des affections rares;
 - la symptomatologie associe des signes d'HTIC, des crises épileptiques et des déficits neurologiques focaux;
 - le diagnostic repose sur l'IRM cérébrale associée à l'ARM veineuse;
 - le traitement repose sur les anticoagulants;
 - le pronostic est le plus souvent favorable (selon l'étiologie).

Sites internet

Société française neurovasculaire : <https://www.societe-francaise-neurovasculaire.fr>.
 European Stroke Organisation: <https://eso-stroke.org>.
 American Heart Association/American Stroke Association: <https://www.heart.org>.

Formation NIHSS (DVD d'autoformation au score NIHSS pour plateforme Windows) : https://www.sfm.u.org/fr/formation/FormationSFMU/outils_formation.

Annexes

Annexe 27.1 – Rappels d'anatomie vasculaire cérébrale

Deux systèmes artériels

Système carotidien

B L'artère carotide interne (ACI) :

- possède une seule branche collatérale importante :
 - l'artère ophtalmique ;
- et se termine en quatre branches :
 - l'artère cérébrale moyenne (ou sylvienne),
 - l'artère cérébrale antérieure,
 - l'artère choroïdienne antérieure,
 - l'artère communicante postérieure.

Système vertébrobasilaire

Les deux artères vertébrales, après un long trajet intertransversaire, pénètrent dans la boîte crânienne et se rejoignent sur la ligne médiane pour donner une artère unique, le tronc basilaire. Les collatérales de ce système sont :

- les artères cérébelleuses (postéro-inférieures, moyennes, supérieures) ;
- les artères perforantes (tronc cérébral).

Le tronc basilaire se termine par les deux artères cérébrales postérieures.

Voies de suppléance

Leur qualité rend compte de la variabilité du tableau clinique d'un patient à l'autre pour une même occlusion artérielle.

Polygone de Willis

Il s'agit d'un cercle d'anastomoses entre le système carotidien (antérieur) et le système vertébrobasilaire (postérieur).

Il est composé :

- en avant : par les deux cérébrales antérieures réunies par l'artère communicante antérieure ;
- sur chaque côté : par l'artère communicante postérieure ;
- en arrière : par les deux artères cérébrales postérieures.

Anastomoses entre l'artère carotide interne et l'artère carotide externe

Les anastomoses entre l'artère carotide interne (ACI) et l'artère carotide externe (ACE) se font dans l'orbite entre l'artère ophtalmique (branche de l'artère carotide interne) et l'artère faciale (branche de l'artère carotide externe). En cas de thrombose de l'artère carotide interne, le sens de la circulation sanguine dans l'artère ophtalmique peut être inversé, établissant un shunt de l'artère carotide externe vers la terminaison de l'artère carotide interne, décelable par l'examen doppler.

Anastomoses corticales

Elles se développent entre deux artères voisines à la convexité du cerveau (par exemple, entre les extrémités des artères cérébrales antérieure et moyenne).

Annexe 27.2 – Score CHA₂DS₂-VASc²⁶

Élément	Score
 Insuffisance cardiaque/dysfonction ventriculaire gauche	1
Hypertension	1
Âge > 75 ans	2
Diabète	1
AVC/AIT ou embolie périphérique	2
Pathologie vasculaire (infarctus du myocarde, artériopathie membres inférieurs, plaques de l'aorte)	1
Âge 65-74 ans	1
Sexe féminin	1
Score maximum	9

Annexe 27.3 – Évaluation du risque hémorragique sous anticoagulant : le score HAS-BLED

Un score > 3 témoigne d'un risque hémorragique augmenté.

Lettre	Caractéristique clinique	Nombre de points
H	Hypertension	1
A	Anomalie fonctionnelle hépatique ou rénale (1 point chacun)	1 ou 2
S	<i>Stroke</i> (AVC)	1
B	<i>Bleeding</i> (Saignement)	1
L	Labilité des INR	1
E	<i>Elderly</i> (âge > 65)	1
D	Drogue ou Alcool (1 point chacun)	1 ou 2

Annexe 27.4 – Score NIHSS de gravité des AVC

(Traduction par la SFNV de la National Institutes of Health Stroke Scale.)

- Score entre 1 et 4 : AVC mineur.
- Score entre 5 et 15 : AVC modéré.
- Score entre 15 et 20 : AVC sévère.
- Score > 20 : AVC grave.

²⁶ CHA₂DS₂-VASc : Congestive Heart Failure, Hypertension, Age ≥ 75 [Doubled], Diabetes Mellitus, Prior Stroke or Transient Ischemic Attack [Doubled], Vascular Disease, Age 65-74, Female..

Item	Intitulé	Cotation	Score	
1a	Vigilance	0 = Vigilance normale, réactions vives		
		1 = Trouble léger de la vigilance : obnubilation, éveil plus ou moins adapté aux stimulations environnantes		
		2 = Coma ; réactions adaptées aux stimulations nociceptives		
		3 = Coma grave : réponse stéréotypée ou aucune réponse motrice		
1b	Orientation (mois, âge)	0 = Deux réponses exactes		
		1 = Une seule bonne réponse		
		2 = Pas de bonne réponse		
1c	Commandes (ouverture des yeux, ouverture du poing)	0 = Deux ordres effectués		
		1 = Un seul ordre effectué		
		2 = Aucun ordre effectué		
2	Oculomotricité	0 = Oculomotricité normale		
		1 = Ophtalmoplégie partielle ou déviation réductible du regard		
		2 = Ophtalmoplégie horizontale complète ou déviation forcée du regard		
3	Champ visuel	0 = Champ visuel normal		
		1 = Quadrantopsie latérale homonyme ou hémianopsie incomplète ou négligence visuelle unilatérale		
		2 = Hémianopsie latérale homonyme franche		
		3 = Cécité bilatérale ou coma (1a = 3)		
4	Paralysie faciale	0 = Motricité faciale normale		
		1 = Asymétrie faciale modérée (paralysie faciale unilatérale incomplète)		
		2 = Paralysie faciale unilatérale centrale franche		
		3 = Paralysie faciale périphérique ou diplégie faciale		
5	Motricité du membre supérieur		D	G
		0 = Pas de déficit moteur proximal		
		1 = Affaissement dans les 10 secondes, mais sans atteindre le plan du lit		
		2 = Effort contre la pesanteur, mais le membre chute dans les 10 secondes sur le plan du lit		
		3 = Pas d'effort contre la pesanteur (le membre chute mais le patient peut faire un mouvement tel qu'une flexion de hanche ou une adduction)		
		4 = Absence de mouvement (coter 4 si le patient ne fait aucun mouvement volontaire)		
		X = Cotation impossible (amputation, arthrodèse)		



Item	Intitulé	Cotation	Score	
6	Motricité du membre inférieur		D	G
		0 = Pas de déficit moteur proximal		
		1 = Affaissement dans les 5 secondes, mais sans atteindre le plan du lit		
		2 = Effort contre la pesanteur, mais le membre chute dans les 5 secondes sur le plan du lit		
		3 = Pas d'effort contre la pesanteur (le membre chute mais le patient peut faire un mouvement tel qu'une flexion de hanche ou une adduction)		
		4 = Absence de mouvement (le patient ne fait aucun mouvement volontaire)		
		X = Cotation impossible (amputation, arthrodèse)		
7	Ataxie	0 = Ataxie absente		
		1 = Ataxie présente pour 1 membre		
		2 = Ataxie présente pour 2 membres ou plus		
8	Sensibilité	0 = Sensibilité normale		
		1 = Hypoesthésie minime à modérée		
		2 = Hypoesthésie sévère ou anesthésie		
9	Langage	0 = Pas d'aphasie		
		1 = Aphasie discrète à modérée : communication informative		
		2 = Aphasie sévère		
		3 = Mutisme ; aphasie totale		
10	Dysarthrie	0 = Normal		
		1 = Dysarthrie discrète à modérée		
		2 = Dysarthrie sévère		
		X = Cotation impossible		
11	Extinction, négligence	0 = Absence d'extinction et de négligence		
		1 = Extinction dans une seule modalité, visuelle ou sensitive, ou négligence partielle auditive, spatiale ou personnelle		
		2 = Négligence sévère ou anosognosie ou extinction portant sur plus d'une modalité sensorielle		
		Total		

Item 341 – Hémorragie méningée

- I. Pour comprendre
- II. Principales causes et facteurs favorisants
- III. Diagnostiquer une hémorragie méningée
- IV. Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge

Objectifs pédagogiques

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

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définition de l'hémorragie méningée dite sous-arachnoïdienne, spontanée et traumatique	
B	Étiologies	Connaître les principales causes d'hémorragie méningée et les facteurs favorisants	
A	Diagnostic positif	Connaître les présentations cliniques et le diagnostic d'hémorragie méningée	Évoquer le diagnostic devant une céphalée brutale évocatrice chez un patient sans autre argument pour une autre cause de céphalée urgente avec signes d'irritation pyramidale
A	Diagnostic positif	Connaître la stratégie d'exploration complémentaire devant un tableau clinique évocateur d'hémorragie méningée	Indication = scanner cérébral sans injection en urgence. Reconnaître la présence de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens sur un scanner PUIS ponction lombaire (savoir quand et comment réaliser une ponction lombaire. Connaître les caractéristiques du LCS en cas d'hémorragie méningée)
A	Examens complémentaires	Connaître les signes évocateurs d'hémorragie méningée au scanner cérébral sans injection	
A	Examens complémentaires	Connaître les caractéristiques du liquide céphalo-rachidien dans l'hémorragie méningée	
A	Contenu multimédia	Exemples d'HSA sur TDM	1.hémorragie sous arachnoïdienne; 2.hémorragie cérébro-méningée (hématome)

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Examens complémentaires	Connaître la stratégie d'exploration complémentaire à visée étiologique	Indication = scanner cérébral avec injection. Reconnaître un anévrisme artériel (= image d'addition artérielle) ou une autre origine vasculaire
A	Identifier une urgence	Connaître l'urgence d'une hémorragie méningée	Identifier l'urgence diagnostique et la nécessité de référer en urgence à un service spécialisé : neurochirurgie, neuro-radiologie interventionnelle
A	Prise en charge	Connaître le traitement symptomatique initial	Savoir prévenir les complications avec un isolement neuro-sensoriel au lit, antalgique IV, contrôle de la pression artérielle, et appel d'un réanimateur
B	Prise en charge	Connaître les principes du traitement étiologique	Connaître les grands principes du traitement étiologique (neurochirurgical et neuroradio-interventionnel)
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les complications évolutives d'une hémorragie méningée	Hypertension intracrânienne, hydrocéphalie aiguë précoce et retardée, récurrence hémorragique, vasospasme cérébral

I. Pour comprendre

552

- **A** L'hémorragie méningée, ou hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) est définie par l'irruption de sang artériel dans les espaces sous-arachnoïdiens.
- L'HSA est soit spontanée, soit traumatique au décours d'un traumatisme crânien.
- L'anévrisme cérébral rompu en est la cause la plus fréquente et représente environ 85 % des HSA spontanées.
- Les HSA anévrismales représentent environ 5 % des accidents vasculaires cérébraux.
- L'HSA est une urgence diagnostique et thérapeutique qui impose une admission immédiate en milieu spécialisé et pluridisciplinaire pour une prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale.
- 10 à 15 % environ des patients décèdent avant d'arriver à l'hôpital, et parmi les patients vivants pris en charge à l'hôpital : 25 à 40 % des patients décèderont.

Pour en savoir plus

C L'incidence annuelle moyenne de l'HSA non traumatique est de 7-9 pour 100 000 habitants, excepté en Finlande et au Japon où elle est deux fois supérieure. L'âge médian de survenue d'une HSA est d'environ 55 ans, et prédomine chez les femmes (1,6 fois plus). C'est une pathologie grave, caractérisée par une mortalité de 50 % (10-15 % en préhospitalier) et d'une dépendance fonctionnelle d'un tiers des survivants.

II. Principales causes et facteurs favorisants

A. Principales causes

B L'anévrisme artériel est de loin la principale cause (cf. tableau 28.1). Dans 10 % des cas, l'HSA est idiopathique et de bon pronostic. Les autres causes sont diverses et incluent, entre autres, les dissections artérielles, les malformations vasculaires cérébrales et médullaires, le syndrome de vasoconstriction cérébral réversible, les thromboses veineuses cérébrales.

1. Anévrisme artériel

Il s'agit d'une dilatation sacciforme (rarement fusiforme) de l'artère dont la zone d'implantation sur l'artère, plus ou moins étroite, est appelée collet. La malformation artérielle peut augmenter progressivement de taille, sous l'influence notamment d'une hypertension artérielle, d'un tabagisme et/ou de facteurs hémodynamiques.

Pour en savoir plus

C Hémorragie sous-arachnoïdienne non anévrismale péri-mésencéphalique

Cette HSA est centrée sur la citerne située en avant du mésencéphale avec ou sans extension à l'origine des vallées sylviennes. Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion et un examen angiographique reste indispensable. La nature de l'examen (angioscanner ou angiographie) sera décidée au cas par cas en fonction des centres. En cas de négativité de l'examen angiographique, le diagnostic d'HSA non anévrismale péri-mésencéphalique peut être retenu et un contrôle angiographique ultérieur n'est pas nécessaire à la différence d'HSA plus abondantes dont la première angiographie est négative. La cause de cette HSA n'est pas clairement établie, mais l'évolution est le plus souvent favorable et les complications décrites pour les HSA d'origine anévrismale (resaignement, vasospasme, hydrocéphalie) sont très rares.

B. Facteurs favorisants

B Parmi les facteurs favorisants des HSA nous distinguerons ceux qui sont acquis de ceux qui sont constitutionnels.

1. Facteurs de risque acquis modifiables

Parmi les facteurs de risque modifiables, on retiendra 3 principaux facteurs de risque prouvés par des études épidémiologiques comme étant associés de manière significative à un risque accru de rupture. Il s'agit en premier lieu de l'hypertension artérielle, du tabagisme, et d'une intoxication alcoolique. L'intoxication tabagique étant le facteur de risque le plus péjoratif.

2. Facteurs de risque congénitaux non modifiables

- Antécédents familiaux au premier degré d'une HSA anévrismale. Le risque est majoré si 2 membres ou plus de 1^{er} degré ont présentés une HSA.
- Les affections héréditaires du tissu conjonctif exposent au développement d'un anévrisme intracrânien :
 - en premier lieu la polykystose rénale ;
 - la neurofibromatose de type 1 ;
 - le syndrome Marfan ;
 - le syndrome d'Elher-Danlos.

Tableau 28.1. B Étiologie des HSA.

Causes		
Anévrisme rompu (85 %)		
Hémorragie sous-arachnoïdienne sans causes (10 %)		
Autres (5 %)	Lésion non inflammatoire des artères cérébrales	Malformation artérioveineuse Fistule durale Cavernome Thrombophlébite cérébrale Angiopathie amyloïde Maladie de Moya Moya Syndrome de vasoconstriction réversible Dissection artérielle
	Lésion inflammatoire des artères cérébrales	Maladie de Behçet Angéite primaire Granulomatose de Wegener Borréliose Anévrisme mycotique
	Lésions médullaires	Malformation artérioveineuse ou cavernome ou autre tumeur médullaire
	Tumeurs	Apoplexie pituitaire Myxome cardiaque Neurinome, méningiome, hémangioblastome, gliome, mélanome
	Coagulopathie acquise ou constitutionnelle	
	Toxiques	

(Source : CEN, 2019.)

- Les facteurs propres à l'anévrisme qui majorent le risque de rupture sont mal connus :
 - le principal facteur semble être la taille de l'anévrisme : le risque est extrêmement faible au-dessous de 6 mm, mais il existe des HSA consécutives à des anévrismes de petite taille ;
 - le second est la localisation sur le polygone de Willis : d'une façon générale, les anévrismes de la circulation postérieure (vertébro-basilaire y compris communicante postérieure) et de la communicante antérieure ont un risque de rupture plus élevé ;
 - croissance dans le temps ;
 - irrégularités du sac anévrisimal.

III. Diagnostiquer une hémorragie méningée

A. Symptômes et signes cliniques d'une hémorragie sous-arachnoïdienne

1. Céphalées

- **A** Il s'agit de céphalées « explosives », d'emblée maximales.
- Des vomissements en jet ou des nausées, une photophobie et une phonophobie, peuvent être associés, mais sont inconstants.
- **B** Chez le patient migraineux, les caractères brutal et inhabituel de la céphalée sont recherchés.

- Un coma d'emblée ou une mort subite par inondation massive des espaces sous-arachnoïdiens peuvent survenir.
- Un syndrome confusionnel d'installation aiguë ou une crise épileptique généralisée sont des modes d'installation possible.

2. Signes neurologiques

- **A** Raideur méningée (enraidissement douloureux de la nuque).
- Signes pyramidaux (Babinski bilatéral, réflexes ostéo-tendineux vifs), paralysie du VI : ils n'ont pas de valeur localisatrice.
- **B** Anomalies du fond d'œil : hémorragies rétinienues ou vitréennes (syndrome de Terson) qui peuvent être responsables d'une baisse d'acuité visuelle uni- ou bilatérale, œdème papillaire lié à une augmentation brutale de la pression intracrânienne.
- **A** Paralysie du III intrinsèque et extrinsèque (par un anévrisme de l'artère carotide interne intracrânienne).
- Les autres signes de localisation témoignent d'une diffusion intra-parenchymateuse de l'hémorragie (hématome intra-parenchymateux associé). Sont notamment observés : une hémiparésie, une hémianopsie, une aphasie en cas d'hématome temporal (touchant l'hémisphère dominant) compliquant un anévrisme de l'artère cérébrale moyenne ; une paraparésie, un mutisme, un syndrome frontal en cas d'hématome fronto-basal compliquant un anévrisme de l'artère communicante antérieure ou de l'artère péricalluse.

3. Signes extra-neurologiques

- **B** Des signes végétatifs peuvent être observés, notamment dans les premières 24 heures :
 - bradycardie ou tachycardie ;
 - choc avec œdème pulmonaire et insuffisance cardiaque aiguë (consécutif à l'orage catécholaminergique provoqué par l'HSA) ;
 - modifications de la repolarisation à l'ECG ;
 - instabilité tensionnelle (hypertension artérielle sévère consécutive à l'hypertension intracrânienne) ;
 - hyperthermie retardée (38-38,5 °C).

B. Explorations complémentaires visant à affirmer l'hémorragie sous-arachnoïdienne

- **A** L'imagerie cérébrale, réalisée en urgence, est indispensable pour :
 - faire le diagnostic positif d'HSA (scanner cérébral sans injection de produit de contraste, IRM) ;
 - établir le diagnostic étiologique de la cause sous-jacente (anévrisme le plus souvent) avec l'angioscanner, l'IRM/ARM et/ou l'artériographie cérébrale.

À noter

Une imagerie cérébrale normale n'élimine pas le diagnostic d'HSA.

1. Scanner cérébral

- Affirme le diagnostic lorsqu'il est réalisé sans injection et montre une hyperdensité spontanée dans les espaces sous-arachnoïdiens : les citernes de la base, vallées sylviennes, et scissure inter-hémisphérique essentiellement (figure 28.1). **B** Les anévrismes étant situés à la base du cerveau, les HSA corticales doivent faire évoquer une étiologie autre qu'anévrismale (par exemple, malformation artério-veineuse, thrombose veineuse cérébrale).
- **A** Recherche des complications précoces : hématome intra-parenchymateux associé, rupture intraventriculaire, ischémie cérébrale, hydrocéphalie aiguë et oedème cérébral.

2. IRM cérébrale

- **B** A une sensibilité comparable au scanner dans les premières 24 heures pour faire le diagnostic.
- A une meilleure sensibilité que le scanner dans les jours qui suivent l'HSA du fait d'une capacité plus grande à détecter le sang avec les séquences FLAIR (figure 28.2) et T2*.
- Détecte un certain nombre d'autres causes (tumeurs, thrombose veineuse cérébrale, syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible...).
- Est donc indiquée dans certains cas particuliers, surtout si le scanner est normal : suspicion de diagnostic différentiel, hémorragie vue tardivement (figure 28.2).

3. Ponction lombaire

- **A** N'est jamais faite d'emblée.
- Est indiquée lorsque l'imagerie cérébrale ne montre pas l'HSA.
- Est contre-indiquée en cas d'hémorragie responsable d'un effet de masse (hématome intra-parenchymateux, hématome sous-dural aigu).



Fig. 28.1. **A** Scanner cérébral sans injection (coupe axiale) montrant une hyperdensité spontanée des citernes de la base, des deux vallées sylviennes.

(Source : CEN, 2019.)

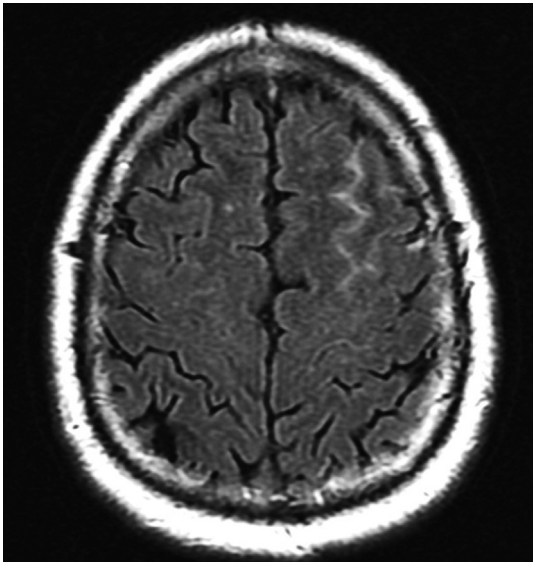


Fig. 28.2. A IRM cérébrale (coupe axiale, séquence FLAIR) montre HSA corticale frontale gauche.
(Source : CEN, 2019.)

a. Résultats de la ponction lombaire

Les anomalies caractéristiques du liquide cérébro-spinal (LCS) en cas HSA sont les suivantes.

- Pression du LCS élevée (> 25 cm d'H2O), témoignant de l'augmentation de la pression intracrânienne.
- Aspect visuel :
 - examen des tubes au lit du malade : liquide uniformément rouge (rosé), incoagulable, dans les trois tubes;
 - teinte rosé jaunâtre du fait de la présence de pigments sanguins (bilirubine et oxyhémoglobine à partir de la 12^e heure de l'hémorragie);
 - analyse par spectrophotométrie : recherche des chromoprotéines : oxyhémoglobine, bilirubine, méthémoglobine, ferritine.

Ces résultats s'opposent point par point à ceux d'une PL traumatique (tableau 28.2).

b. Quand réaliser la PL ?

- Une PL normale réalisée dans les 6 heures qui suivent la céphalée aiguë ne permet pas d'éliminer une HSA. Une PL doit donc être réalisée après 6 heures en cas de scanner normal.

Tableau 28.2. A Tableau comparatif du LCS dans l'HSA et PL traumatique

LCS dans l'HSA	LCS en cas de PL traumatique
Liquide uniformément rouge (rosé), incoagulable, dans les trois tubes	Liquide coagulable et de moins en moins sanglant au fur et à mesure du recueil
Surnageant xanthochromique après centrifugation et présence de chromoprotéines	Surnageant clair après centrifugation avec absence de pigments sanguins
Rapport érythrocytes/leucocytes supérieur à celui du sang (10 ³)	Rapport érythrocytes/leucocytes superposable à celui du sang
	Présence de chromoprotéines
Pression du LCS élevée	Pression d'ouverture normale

- La normalité d'une PL effectuée 12 heures après le début de la céphalée permet d'éliminer le diagnostic d'HSA.

C. Explorations complémentaires à visée étiologique

1. Angioscanner

B Réalisé immédiatement après le scanner sans injection, il permet de d'identifier la présence de l'anévrisme artériel (image d'addition opacifiée aux temps artériels précoces sur les artères du cercle de Willis), précisant sa taille, sa localisation (artère qui le porte), ses rapports avec les axes vasculaires à proximité, sa forme sacculaire ou fusiforme (figure 28.3).

2. Angiographie par résonance magnétique

Effectuée en même temps que l'IRM, elle permet également d'identifier la présence de l'anévrisme artériel (image d'addition), et de préciser la taille, la localisation de celui-ci.

3. Angiographie conventionnelle

L'angiographie conventionnelle ou artériographie cérébrale par cathétérisme artériel demeure l'examen de référence. Elle est réalisée lors du traitement de l'anévrisme ou à visée diagnostique dans certains cas où le diagnostic étiologique reste incertain.



Fig. 28.3. **A** Angioscanner cérébral (coupe coronale) montrant un anévrisme de l'artère communicante antérieure (flèche rouge).

(Source : auteur.)

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

A Toute HSA impose un transfert médicalisé immédiat dans un centre disposant d'un plateau de neurochirurgie et de neuroradiologie interventionnelle. En fonction des organisations locales et de son état clinique, le patient sera dans une unité de soins intensifs ou de réanimation, neurologique ou neurochirurgicale. Les objectifs du traitement sont de :

- lutter contre la douleur du syndrome méningé aigu et assurer un isolement sensoriel ;
- supprimer la cause du saignement ;
- prévenir et traiter les complications éventuelles.

A. Traitement de l'hémorragie sous-arachnoïdienne

- Hospitalisation en urgence dans une unité de soins intensifs ou une réanimation d'un centre spécialisé assurant une surveillance continue une prise en charge pluridisciplinaire.
- Le traitement comporte plusieurs axes résumés dans le schéma ci-dessous (figure 28.4).

B Les antiépileptiques ne sont pas instaurés en l'absence de crise d'épilepsie. Il n'y a donc pas de prophylaxie. La prise en charge comprend également :

- **A** un bilan pré-opératoire : groupe-rhésus, NFS-plaquettes, TP, TCA, ionogramme sanguin, urée, créatinine, glycémie, ECG, radiographie de thorax ;
- une surveillance : pouls, PA, conscience toutes les heures, température toutes les 8 heures, examen neurologique plusieurs fois par jour à la recherche notamment d'un déficit focal.

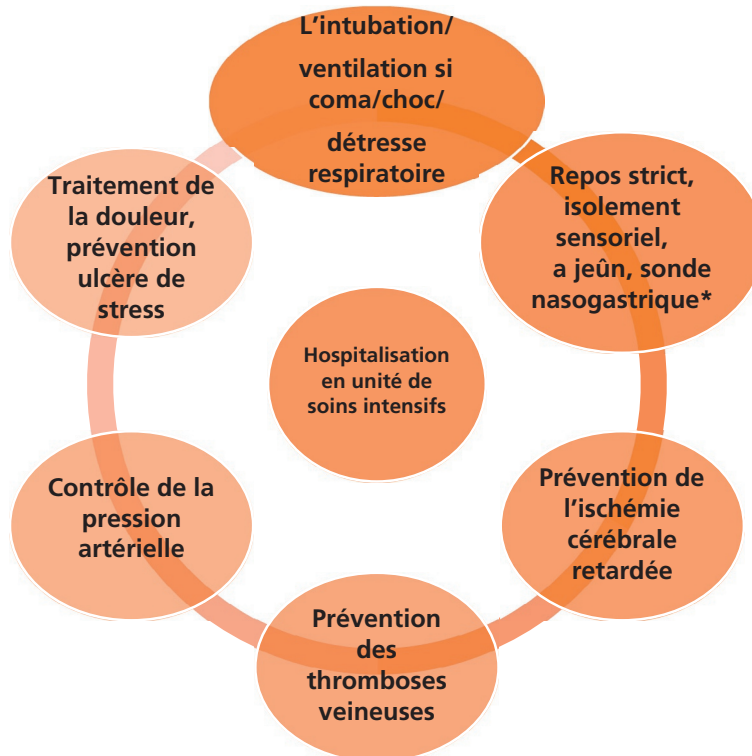


Fig. 28.4. **A** Axes de la prise en charge thérapeutique de l'HSA.

* La pose de sonde nasogastrique ne sera pas envisagée en cas d'hypertension intracrânienne.

(Source : auteur.)

B. Prévention du resaignement

B Elle repose sur le traitement précoce de l'anévrisme intracrânien dans les 24 à 48 heures qui suivent l'hospitalisation (et le plus précocement par rapport à la rupture). En cas de resaignement, la mortalité peut atteindre 60 %.

1. Traitement de l'anévrisme

Deux types de traitements existent : le traitement endovasculaire (ou embolisation) et le traitement chirurgical.

- **Le traitement endovasculaire ou embolisation** : c'est le traitement de première intention des anévrismes rompus. Cette thérapeutique se déroule sous anesthésie générale. Un micro-cathéter est positionné dans l'anévrisme. Des spires de platine (appelés *coils*) à mémoire de forme et à libération contrôlée sont alors introduites dans le micro-cathéter puis déployées et larguées dans l'anévrisme. La présence de ce matériel provoque une thrombose de la poche et donc l'exclusion de l'anévrisme de la circulation artérielle (figure 28.5).
- **Le traitement chirurgical** : c'est le plus ancien, il consiste, après ouverture du crâne, à disséquer sous microscope opératoire les artères de la base et à positionner un clip au niveau du collet de l'anévrisme. Celui-ci peut s'accompagner d'autres gestes chirurgicaux. Les traitements chirurgicaux possibles lors de la prise en charge d'une HSA sont :
 - clippage anévrisme +/- associé à une évacuation d'un hématome ;
 - dérivation ventriculaire en cas d'hydrocéphalie ;
 - évacuation hématome si hémorragie intra-parenchymateuse associée à un effet de masse ;
 - dérivation ventriculaire externe en cas d'hydrocéphalie aiguë.

C. Hydrocéphalie

- Elle peut-être précoce (3-72 heures) ou retardée (3^e jour- 3^e semaine).
- Elle est liée à l'obstruction des voies de circulation du LCS.
- Son traitement consiste en la mise en place d'un cathéter de dérivation ventriculaire externe.



Fig. 28.5. **A** Angiographie conventionnelle (temps artériel) : anévrisme de la communicante antérieure (A), pendant (occlusion avec *coils* sous protection d'un ballonnet d'angioplastie : B) et après embolisation (les clichés montrant l'exclusion de l'anévrisme : C).

- L'hydrocéphalie chronique se révèle quelques semaines à quelques mois après l'HSA.
- Elle est la conséquence d'un feutrage de l'arachnoïde au niveau des aires de résorption du LCS (granulations de Pacchioni).
- La triade symptomatique classique associe des troubles de la marche et de l'équilibre, des troubles sphinctériens ainsi que des troubles cognitifs.

D. Ischémie cérébrale retardée (ICR)

- Elle complique l'occlusion et/ou le vasospasme des artères distales. Elle s'associe, ou pas, avec un vasospasme de la portion proximale des artères cérébrales.
- La sévérité de l'HSA, l'étendue du saignement et les troubles de la vigilance initiaux sont des facteurs de risque d'ICR.
- L'ICR est évoquée devant la survenue d'une confusion, de troubles de la vigilance et/ou de déficits neurologiques focaux et parfois fluctuants en rapport avec de nouvelles lésions ischémiques sur l'imagerie cérébrale.
- Le vasospasme survient habituellement entre le 4^e jour et la fin de la 2^e semaine avec un pic vers le 7^e-8^e jour.
- La prévention de l'ICR repose sur le maintien d'une euvolémie, la lutte contre l'hyponatrémie et l'hypotension, ainsi qu'un traitement par nimodipine.
- En cas d'ICR, il est possible d'optimiser les objectifs de PA afin d'améliorer la perfusion cérébrale; un traitement endovasculaire par injection *in situ* de vasodilatateurs et par angioplastie est parfois proposé.

E. Autres complications

- Hyponatrémie par syndrome de perte en sel en rapport avec sécrétion inappropriée notamment de *Brain Natriuretic Peptide*. Un traitement par perfusion de NaCl (iso- ou hyper-osmolaire) pour compenser les pertes peut être proposé, ainsi qu'un recours à l'hydrocortisone et à la fludrocortisone (dans de rares cas, un SIADH pourrait s'observer).
- Cardiopathie cathécholinergique, tako-tsubo.
- Complications de réanimation (pneumopathie, ulcère, etc.).
- Anosmie pour les anévrysmes de la communicante antérieure.
- Crises comitiales, notamment en cas de : HSA abondantes, hémorragie intra-parenchymateuse, ischémie.
- Troubles cognitifs.

Points clés

- L'HSA est une pathologie grave, caractérisée par une mortalité de 50 % et une dépendance fonctionnelle d'un tiers des survivants.
- Toute céphalée d'installation brutale doit faire pratiquer des examens radiologiques (scanner +/- IRM) et biologiques (analyse du LCS), nécessaires en vue de confirmer ou d'infirmer la présence de sang dans le LCS (= HSA).
- L'imagerie cérébrale (scanner ou IRM) est l'examen incontournable pour le diagnostic d'HSA; elle doit être réalisée en urgence.
- La ponction lombaire est impérative en cas d'anamnèse typique et d'imagerie cérébrale interprétée comme normale.
- Le diagnostic d'HSA doit faire rechercher en première intention un anévrisme intracrânien. Les examens clés à visée étiologique sont l'angioscanner et l'angiographie conventionnelle cérébrale.
- Un transfert immédiat vers un centre où coexistent les spécialités de neuroréanimation, de neurochirurgie, de neurologie vasculaire et de neuroradiologie diagnostique et interventionnelle est impératif.
- Le traitement de l'anévrisme est urgent pour prévenir un resaignement. Il est réalisé en concertation avec les différents intervenants (neurochirurgiens et neuroradiologues interventionnels).
- L'abondance de l'hémorragie initiale ainsi que sa diffusion éventuelle dans le parenchyme et/ou dans les ventricules sont des caractéristiques déterminantes dans la survenue des complications telles que l'hydrocéphalie et les complications ischémiques retardées.

Item 342 – Malaise, perte de connaissance, crise comitiale chez l'adulte

- I. Pour comprendre
- II. Conditions générales du diagnostic d'une perte de connaissance
- III. Syncopes et lipothymies
- IV. Crises d'épilepsie généralisées et crises psychogènes non épileptiques
- V. Autres malaises et pertes de connaissance

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un malaise, une perte de connaissance, une crise comitiale chez l'adulte.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge préhospitalière et hospitalière (posologies).

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définir un malaise, une syncope, une lipothymie, des prodromes, une crise d'épilepsie et un état de mal épileptique	
B	Éléments physiopathologiques	Connaître le mécanisme physiopathologique principal d'un malaise	Hypoperfusion cérébrale ou dysfonctionnement de l'activité cérébrale
A	Diagnostic positif	Savoir conduire l'interrogatoire et l'examen clinique d'un patient ayant souffert d'un malaise ou d'une perte de connaissance	Diagnostic rétrospectif de crise généralisée; interrogatoire de l'entourage
A	Diagnostic positif	Connaître les éléments du diagnostic des syncopes et lipothymies	Circonstances déclenchantes, caractéristiques cliniques
A	Diagnostic positif	Connaître les éléments du diagnostic d'une hypotension orthostatique, d'une hypoglycémie	
A	Diagnostic positif	Connaître les caractéristiques d'un événement épileptique et non épileptique (pseudo-crise)	
A	Étiologies	Connaître les causes cardiovasculaires et non cardiovasculaires des syncopes/lipothymies	Réflexe, par hypotension, cardiaque
A	Étiologies	Connaître les causes neurologiques des malaises, crise épileptiques	Hypoglycémie, prise de toxiques, une méningite, un arrêt de traitement, une lésion intra-cérébrale focale

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Étiologies	Connaître les causes non cardiaques et non neurologiques de malaises	Dont malaise somatomorphe, attaque de panique
A	Identifier une urgence	Connaître la gravité des malaises en fonction de leur cause et la surveillance à entreprendre	
A	Examens complémentaires	Connaître les indications et connaître les anomalies décisives de l'ECG en cas de syncope ou de lipothymie	Anomalies ECG ayant valeur diagnostique immédiate
B	Examens complémentaires	Connaître les indications d'un électroencéphalogramme en cas de survenue d'un malaise ou d'une perte de connaissance présumés d'origine épileptique	
B	Examens complémentaires	Connaître les examens de seconde intention dans les syncopes et lipothymies	Monitoring ECG implantable, test d'inclinaison, étude électrophysiologique endocavitaire
A	Identifier une urgence	Identifier les éléments cliniques et paracliniques justifiant d'un avis cardiologique, neurologique ou réanimatoire en urgence	
A	Prise en charge	Connaître les gestes d'urgence à effectuer en présence d'une crise convulsive généralisée	
A	Prise en charge	Connaître le traitement symptomatique d'un malaise	
B	Prise en charge	Connaître les recommandations et l'organisation du suivi d'un patient vu pour malaise, syncope ou lipothymie de cause rythmique	Prévention du risque de mort subite
B	Prise en charge	Connaître les recommandations et l'organisation du suivi d'un patient vu pour malaise, syncope ou lipothymie réflexe	Bénignité, éducation patient
B	Prise en charge	Connaître les recommandations et l'organisation du suivi d'un patient vu pour malaise, hypotension artérielle orthostatique	Sécurité des médicaments, sujet âgé
A	Prise en charge	Connaître les indications et les modalités de prescription d'un traitement anticonvulsivant : cf. chapitre 15 , item 105	Savoir administrer un traitement antiépileptique de courte durée d'action (benzodiazépines)
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge de la crise d'épilepsie : cf. chapitre 15 , item 105	Connaître le principe des traitements de longue durée d'action à associer au traitement de courte durée d'action

I. Pour comprendre

A La **perte de connaissance transitoire** est une perte de conscience spontanée avec récupération complète touchant entre un quart et la moitié de la population à un moment de sa vie. Cette perte de connaissance a plusieurs causes dont les plus fréquentes sont les désordres cardiovasculaires (de l'arythmie cardiaque aux syncopes vasovagales), l'épilepsie et les crises non épileptiques psychogènes.

Les **syncopes** sont des pertes de connaissance brèves, de quelques minutes, avec une perte du tonus postural, spontanément résolutive, et un retour rapide à l'état de conscience normal, sur place et souvent avant l'arrivée des secours.

B Elles sont dues à une hypoperfusion cérébrale globale et passagère, de début soudain ou rapidement progressif et de durée brève (en moyenne 12 secondes). Le mécanisme des **lipothymies** est le même, mais la durée de l'hypoperfusion cérébrale est trop brève pour entraîner une perte de connaissance complète. Leur prévalence est d'environ 40 % considérant une vie de 70 ans et une incidence annuelle d'environ 6 %. L'incidence des syncopes augmente après 70 ans. Parmi les causes des syncopes : les syncopes vasovagales, aussi connues comme neurocardiogéniques à médiation neurale, sont les plus fréquentes, représentant environ un tiers de l'ensemble des causes et conduisant les patients dans deux tiers des cas aux urgences. **A** Le diagnostic de syncope peut être fait grâce à l'interrogatoire, l'examen clinique et un électrocardiogramme dans 50 % des cas. L'histoire de la maladie, les antécédents personnels et familiaux sont d'une grande aide diagnostique. L'examen clinique doit comporter la mesure de la pression artérielle en position couchée puis debout (3 minutes après le lever).

B Les **crises d'épilepsie** sont dues à une décharge hypersynchrone de neurones. **A** Si la décharge a lieu dans les deux hémisphères simultanément, il peut s'agir d'une absence (perte de contact de quelques dizaines de secondes) ou d'une crise généralisée tonicoclonique (CGTC), avec perte de connaissance prolongée une dizaine ou quelques dizaines de minutes (cette durée incluant la crise elle-même [environ 3 minutes] et la confusion post-critique, de sorte que les malades reprennent conscience dans le camion du SAMU ou aux urgences).

Les **crises non épileptiques psychogènes** sont la 3^e cause de malaise avec perte de connaissance. Les manifestations cliniques ressemblent à une crise d'épilepsie associant une modification du comportement soudaine et paroxystique, néanmoins sans modification électrique concomitante. Elles sont d'origine psychogène.

II. Conditions générales du diagnostic d'une perte de connaissance

- Le diagnostic est essentiellement clinique (parfois en assistant à la perte de connaissance mais, le plus souvent, après) et repose donc quasi exclusivement sur l'interrogatoire très précis du patient et/ou d'un témoin (y compris en joignant un témoin par téléphone).
- Il faut proscrire les bilans systématiques (ECG, EEG, doppler, holter, scanner, etc.), le plus souvent inutiles autant que coûteux et, parfois, sources d'erreurs.
- En pratique courante, le problème diagnostique est de distinguer syncope et crise d'épilepsie généralisée. Le critère diagnostique majeur est la durée de l'épisode ; celle-ci est souvent mal évaluée par les témoins et impossible à évaluer par le patient.

En pratique, c'est donc le lieu de reprise d'une conscience claire (du premier souvenir précis) qui va définir au mieux la durée de la perte de connaissance et orienter le diagnostic :

- **syncope** : reprise de conscience claire sur les lieux de la perte de connaissance avant l'arrivée des secours (médecins, pompiers);
- **crise d'épilepsie généralisée** : reprise de conscience progressive dans le camion des secours ou aux urgences.

III. Syncopes et lipothymies

La distinction entre syncope et lipothymie repose sur l'existence ou non d'une réelle perte de connaissance. En cas de simple lipothymie, le malade garde le souvenir de ce qu'il a entendu autour de lui pendant son malaise. Mais le fait que la perte de connaissance soit complète (syncope), partielle ou inexistante (lipothymie) ne doit pas modifier l'orientation diagnostique : une même affection peut se traduire soit par une syncope, soit par une lipothymie, selon l'importance et la durée de la baisse du débit sanguin cérébral.

A. Diagnostic

Arguments majeurs du diagnostic de syncope :

- brièveté de la perte de connaissance (quelques secondes à 3 minutes);
- état de mort apparente durant la perte de connaissance : pâleur extrême, hypotonie globale, pouls imprenable;
- reprise immédiate, sur place, d'une conscience claire.

Éléments parfois présents mais n'invalidant pas le diagnostic de syncope :

- chute traumatisante (par chute du tonus postural);
- perte d'urines (relâchement du tonus sphinctérien si vessie pleine);
- morsure du bout de la langue (et non du bord latéral) secondaire à la chute;
- survenue de quelques secousses cloniques limitées aux membres supérieurs, par hypoxie neuronale très transitoire : *syncope convulsivante*, possible source d'erreur diagnostique avec une crise d'épilepsie généralisée. Mais les clonies sont ici peu nombreuses et la perte de connaissance reste brève, sans confusion post-critique.

Encadré 29.1.

Drapeaux rouges

Arguments cliniques justifiant un avis cardiologique dans les moins de 24 heures

- Perte de connaissance au cours d'un effort physique.
- Dyspnée récente ou inexpliquée.
- Insuffisance cardiaque.
- Histoire familiale de mort soudaine cardiaque chez des personnes de moins de 40 ans ou maladie cardiaque familiale connue.
- Souffle cardiaque.
- Toute anomalie significative à l'ECG (cf. [encadré 29.2](#)).

Encadré 29.2.**Drapeaux rouges**

En cas d'identification à l'ECG-12 dérivations des anomalies suivantes chez un patient ayant une perte de connaissance transitoire

- Anomalie de conduction. Par exemple :
 - bloc de branche droit complet ;
 - bloc de branche gauche ;
 - BAV de tout degré.
- Hypertrophie ventriculaire droite ou gauche.
- Intervalle QT long (corrigé > 450 ms).
- Intervalle QT court (corrigé < 350 ms).
- Onde Q pathologique.
- Préexcitation ventriculaire.
- Toute arythmie ventriculaire (y compris les extrasystoles ventriculaires).
- Syndrome de Brugada²⁷.
- Rythme cardiaque entraîné (pacemaker).
- Toute anomalie du segment ST ou de l'onde T (en particulier les inversions de l'onde T).
- Bradycardie persistante non appropriée.
- Arythmie atriale (soutenue).

NB : un drapeau rouge signifie qu'il s'agit d'un point particulièrement important pouvant avoir des conséquences vitales en cas d'omission.

B. Étiologie des syncopes (tableau 29.1)

1. Syncopes réflexes

a. Syncopes vasovagales

De loin les plus fréquentes et les plus bénignes des syncopes.

B Encore appelées syncopes « neurocardiogéniques » ou « à médiation neurale », leur physiopathologie est complexe et encore mal connue : très schématiquement, une diminution du retour veineux ou une émotion vive activent une boucle réflexe neurocardiogénique faisant relais dans le tronc cérébral, entraînant une inhibition sympathique (responsable d'une chute tensionnelle) et une hyperactivité vagale (à l'origine d'une bradycardie). Chute tensionnelle et bradycardie entraînent une baisse du débit sanguin cérébral (d'où l'ischémie cérébrale diffuse et la syncope).

Tableau 29.1. A Causes fréquentes de syncope.

Mécanisme physiopathologique	Causes
Syncope réflexe	Vasovagale, syncope situationnelle, hypotension orthostatique, hypersensibilité des sinus carotidiens
Syncope cardiaque	Maladie structurelle du cœur (cardiopathie), bradyarythmie, tachyarythmie

(Source : CEN, 2019.)

²⁷ Le syndrome de Brugada est une maladie génétique rare caractérisée par un sus-décalage du segment ST au niveau des dérivations précordiales droites V1, V2 et V3, et un aspect de bloc de branche droit à l'électrocardiogramme, associés à un risque élevé d'arythmie ventriculaire pouvant entraîner syncope et mort subite, sur un cœur structurellement sain. La transmission se fait sur un mode autosomique dominant et la pénétrance est variable.

Arguments généraux du diagnostic

(En dehors de ceux de toute syncope : cf. *supra*.)

- **A** *Circonstances de survenue* : atmosphère confinée, chaleur, fin de repas (syncopes post-prandiales), émotions vives, « vue du sang », douleur aiguë, station debout prolongée.
- *Prodromes* (lipothymie) : pendant quelques secondes à quelques minutes, apparition de sensation de tête vide, sueurs, nausées, palpitations, vue brouillée (« voile noir »), éloignement des sons et acouphènes, jambes flageolantes – ce sont des symptômes d'ischémie vertébrobasilaire diffuse (noyaux vestibulaires, formation réticulée, lobe occipital); cette phase prodromale peut (rarement) être absente.
- *Asthénie intense* pouvant durer une ou plusieurs heures après la syncope, inconstante mais très évocatrice (de physiopathologie non connue).

Investigations

Les investigations sont inutiles dans la majorité des cas, sauf :

- en cas de doute diagnostique avec une syncope cardiaque (cf. *infra*), notamment en l'absence de prodromes ;
- **B** dans les formes atypiques et/ou invalidantes par leur répétition ; un *tilt-test* (cf. *infra*) peut alors être indiqué.

Mesures thérapeutiques

Des explications et des conseils simples (s'allonger au moindre malaise, jambes surélevées, où que le sujet se trouve, et surtout ne pas se lever) suffisent le plus souvent.

b. Autres syncopes réflexes (beaucoup plus rares)

- **A** Syncopes sino-carotidiennes, **B** dues à une hypersensibilité du sinus carotidien, **A** qui surviennent le plus souvent chez un homme de plus de 60 ans, en position debout, parfois lorsque le sujet se rase ou tourne la tête. Mais ces circonstances de survenue sont très inconstantes. Si les épisodes se répètent, proposer un massage carotidien en milieu cardiologique. **B** Un stimulateur cardiaque sentinelle peut être mis en place.
- **A** Syncopes tussives (ou ictus laryngé), survenant à l'acmé d'une quinte de toux chez le bronchiteux chronique.
- Syncopes mictionnelles, principalement nocturnes, chez l'homme âgé, le plus souvent liées à l'hypotension orthostatique (cf. *infra*).

2. Syncopes par hypotension orthostatique

a. Arguments généraux du diagnostic

- Sujet âgé.
- Même sémilogie que la syncope vasovagale avec phase prodromale, chute possible, état de mort apparente, reprise immédiate d'une conscience claire, ou parfois simple lipothymie si le sujet se rassoit.
- *Survenue à l'orthostatisme*, dès les premières secondes ou minutes du lever (par exemple, syncope mictionnelle nocturne), station debout prolongée, période post-prandiale (cumul de la séquestration splanchnique et de l'orthostatisme).
- *Démonstration d'une hypotension orthostatique* par la mesure de la PA en position couchée puis de manière répétée debout : baisse tensionnelle d'au moins ($\geq$) 20 mm Hg pour la systolique ou d'au moins ($\geq$) 10 mm Hg pour la diastolique, pendant les 3 premières minutes au moins (et jusqu'à 10 minutes en cas de doute) ou une diminution d'une pression artérielle systolique $\leq$ 90 mm Hg qui reproduisent les symptômes spontanés. Lorsque les symptômes sont présents lors de cette baisse, le diagnostic de syncope par hypotension

orthostatique est certain ; lorsque ces symptômes sont absents, le diagnostic est probable lorsque l'histoire est évocatrice (cf. *supra*).

b. Recherche d'une ou de plusieurs causes

- *Médicaments*, cause de loin la plus fréquente et à évoquer systématiquement, surtout chez le sujet âgé : antihypertenseurs (notamment en cas de bi- ou trithérapie), antiparkinsoniens, tricycliques, neuroleptiques, etc.
- Déshydratation, anémie.
- Beaucoup plus rarement *dysautonomie* liée à une affection neurologique : neuropathie diabétique, atrophie multisystématisée (cf. [chapitre 16](#), item 106, « Maladie de Parkinson »). Dans les cas de dysautonomie (atteinte du système nerveux végétatif), le pouls ne s'accélère pas alors que la PA chute : c'est une hypotension orthostatique asympathicotonique.
- *Hypotension post-prandiale* : cause fréquente de syncope chez le sujet âgé. Elle survient par définition dans les 2 heures suivant un repas. Les facteurs favorisants sont les vasodilatateurs, des aliments très chauds, une atmosphère très chaude et un régime riche en glucides.

c. Traitement

- **B** Traitement de la ou des causes (suppression des médicaments hypotenseurs +++).
- Conseils posturaux : éviter les stations debout prolongées, levers en plusieurs temps.
- Contractions isométriques des muscles des membres supérieurs ou inférieurs ([figure 29.1](#)) : croisement des jambes (en contractant tous les muscles des membres inférieurs, de l'abdomen et des fesses), serrement maximal d'une balle en caoutchouc d'environ 4-5 cm pendant la durée maximale tolérée, tirement maximal des deux mains jointes et avant-bras en abduction (manœuvre de Jendrassik) jusqu'à disparition des symptômes.
- Bas de contention.
- Vasoconstricteurs agonistes alpha tels que la midodrine ou l'étiléfrine en cas d'échec des mesures précédentes.
- Fludrocortisone (pas d'AMM).



Fig. 29.1. B Contractions isométriques des muscles des membres supérieurs ou inférieurs.

(Source : Brignole M., et al. Practical Instructions for the 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. *European Heart Journal*, 2018 ; 39 (21) : e43-e80. © The European Society of Cardiology 2018. All rights reserved.)

3. Syncopes cardiaques

Ⓐ Plus rares que les deux précédentes, elles sont aussi beaucoup plus graves, en raison de leur risque vital (encadré 29.1).

Ⓑ L'hypoperfusion cérébrale globale est due à une réduction de l'éjection ventriculaire gauche, soit par un trouble de la conduction ou par un trouble du rythme ventriculaire, soit par obstacle à l'éjection ou au remplissage ventriculaire.

a. Arguments généraux du diagnostic

- Ⓐ Syncopes à l'emporte-pièce, de début et de fin extrêmement soudains, typiquement sans aucun prodrome (mais des palpitations ou un bref malaise peuvent exister).
- Sujet de plus de 60 ans le plus souvent.
- Antécédents cardiologiques : cardiopathie ischémique, traitement antiarythmique, etc.
- Survenue à l'effort.

b. Étiologie

Par troubles de la conduction et du rythme (encadré 29.2)

Blocs auriculoventriculaires (BAV)

- C'est le type même de la syncope cardiaque, à l'emporte-pièce.
- La perte de connaissance peut être tellement brève que le sujet se retrouve à terre et peut se relever aussitôt. Il faut donc l'évoquer lors des chutes inexplicables du sujet âgé.
- Investigations :
 - lorsque le BAV est permanent, le diagnostic se fait sur l'ECG standard ;
 - Ⓑ si le BAV est paroxystique, l'enregistrement ECG sur 24 heures (holter) peut le détecter ; sinon, la démonstration en revient à l'exploration électrophysiologique endocavitaire du faisceau de His.
- Ⓐ Traitement :
 - en urgence, en présence d'une importante bradycardie permanente, le sulfate d'atropine IV, l'isoprénaline et, en cas de troubles de conscience prolongés, un massage cardiaque externe sont indiqués ; le transfert rapide en unité de soins intensifs cardiologiques s'impose ;
 - Ⓑ la mise en place d'un stimulateur cardiaque constitue le seul traitement de fond efficace.

Blocs sino-auriculaires paroxystiques

- Ⓐ Habituellement plus lipothymiques que syncopaux.
- Survenant préférentiellement après 70 ans.
- ECG de surface le plus souvent normal.
- Ⓑ Diagnostic sur le holter-ECG de 24 heures, l'enregistrement endocavitaire, voire sur le holter implantable.
- Traitement : stimulateur cardiaque.

Tachycardies supraventriculaires et ventriculaires

- Ⓐ La fibrillation et le *flutter* auriculaires sont très rarement syncopaux.
- La tachycardie ventriculaire est grave (risque de fibrillation ventriculaire).
- Diagnostic sur l'ECG : rythme rapide, QRS larges et dissociation auriculoventriculaire.
- Traitement en urgence : choc électrique externe par un défibrillateur externe en cas de mauvaise tolérance hémodynamique (hypotension sévère, troubles de vigilance) ou antiarythmiques.

Torsades de pointes

- Graves (risque de fibrillation ventriculaire) et reconnues sur l'ECG, elles peuvent compliquer une bradycardie, un traitement antiarythmique ou révéler une hypokaliémie, une hypercalcémie. Le syndrome du QT long congénital est exceptionnel.
- **B** Traitement : injection IV de magnésium et correction d'un trouble métabolique (recharge potassique, etc.) ou traitement de la bradycardie.

Par obstacle à l'éjection ou au remplissage ventriculaire

- **A** Rétrécissement aortique serré et cardiomyopathie obstructive.
- Syncopes d'effort, avec dyspnée et souffle éjectionnel.
- Tamponnade, myxome de l'atrium (syncopes aux changements de position).
- **B** Diagnostic : échographie cardiaque.

4. Syncopes inexpliquées

En cas de diagnostic hésitant entre les différents types de syncope ou entre syncope et autres types de malaise ou pertes de connaissance ou quand les épisodes se reproduisent, il peut être utile de recourir à un *tilt-test* : après une période de repos de 10 minutes en décubitus, le patient est verticalisé sur une table basculante, à un angle de 70° pendant 30 minutes. La pression artérielle (PA) et la fréquence cardiaque (FC) sont régulièrement enregistrées. Le test est considéré comme étant positif s'il permet de reproduire la symptomatologie, synchrone de modifications de la PA et de la FC. Il est ainsi possible de faire la preuve d'un mécanisme neurocardiogénique (vasovagal) quand la PA et/ou la FC chutent de manière significative.

En cas de syncopes récurrentes inexpliquées, y compris après test d'inclinaison, massage carotidien et exploration endocavitaire, on peut être amené à proposer l'*implantation d'un enregistreur ECG* (holter implantable) permettant de suivre la fréquence cardiaque jusqu'à 18 mois si besoin.

IV. Crises d'épilepsie généralisées et crises psychogènes non épileptiques**A. Crises d'épilepsie généralisées tonicocloniques (CGTC)****1. Arguments généraux du diagnostic**

- **A** Début soudain sans prodromes (les prodromes sont possibles s'il s'agit d'une crise focale secondairement généralisée).
- Perte de connaissance prolongée : plusieurs dizaines de minutes, incluant la crise elle-même (environ 3 minutes) et le coma puis la confusion post-critique ; d'où une reprise de conscience progressive dans le camion du SAMU ou aux urgences.
- Séquence en trois phases :
 - tonique (hypertonie en extension des quatre membres, avec cyanose) ;
 - clonique (secousses régulières puis espacées) ;
 - résolutive (hypotonie et respiration bruyante).

2. Éléments inconstants

- Morsure du bord latéral de la langue, lors de la phase tonicoclonique.
- Aura épileptique : prodromes correspondant à une crise focale secondairement généralisée.
- Chute traumatique et perte d'urines (relâchement du tonus sphinctérien si vessie pleine) n'ont pas de valeur diagnostique particulière.

Encadré 29.3.**Drapeaux rouges****Arguments cliniques justifiant un avis neurologique dans le mois**

- Morsure de langue.
- Déviation de la tête lors de la perte de connaissance.
- Pas de souvenir d'un comportement anormal alors qu'un comportement anormal a été observé avant, pendant ou après la perte de connaissance.
- Posture inhabituelle.
- Mouvements des membres.
- Confusion après la perte de connaissance brève.
- Prodromes à type d'impression de « déjà-vu » ou de sensation épigastrique ascendante ou d'une autre symptomatologie évocatrice d'un début focal (manifestation sensitive, motrice ou végétative). Dans ce cadre une imagerie cérébrale devra être réalisée impérativement dans le cadre de l'urgence avec selon le résultat un avis neurologique.

3. Investigation et traitement

(Pour plus de détails : cf. chapitre 15, item 105.)

- **B** L'EEG n'est pas nécessaire lorsque le malade est épileptique connu (ce qui constitue en soi un argument). En cas de crise inaugurale, un EEG doit pouvoir être réalisé dans les premières 24 heures afin d'identifier des éléments diagnostiques en faveur d'une épilepsie focale ou généralisée sous-jacente (avec risque de récurrences de crises). Il permettra également d'orienter le diagnostic étiologique de cette crise (signes d'encéphalite, signes d'hématome sous-dural...). L'apport diagnostique de l'EEG réalisé après la crise d'épilepsie est d'autant plus grand qu'il est réalisé dans les 24 heures suivant la crise. Un EEG normal n'exclut en rien le diagnostic.
- **A** Pendant la crise généralisée tonico-clonique : éviction des objets contondants, protéger le patient d'éventuels chutes et traumatismes, position latérale de sécurité, oxygénothérapie si possible, ne rien mettre dans la bouche, surveillance.
- Au décours de la crise : aucun traitement urgent ne s'impose ; si une deuxième crise survient sans reprise d'un état neurologique normal du patient, injection de 1 mg IV de clonazépam (Rivotril®).
- Si le malade est épileptique connu : chercher un facteur déclenchant (manque de sommeil, alcoolisation, fièvre), une mauvaise observance thérapeutique et, si besoin, réévaluer le traitement.
- **B** Si première crise généralisée tonico-clonique, isolée ou non : réaliser un bilan biologique usuel, un EEG et un scanner cérébral (ou une IRM si l'examen est accessible) ; l'imagerie cérébrale doit être réalisée en urgence si des symptômes évocateurs d'une crise focale secondairement généralisée (céphalées, déficits) sont associés, même en cas de crise « circonstancielle », notamment une alcoolisation. Pour plus de précisions sur le traitement, cf. chapitre 15.

B. Crises psychogènes non épileptiques**1. Arguments généraux du diagnostic**

- **A** Perte de connaissance de durée variable (brève voir prolongée de plusieurs heures).
- Les symptômes cliniques associés sont *variables mais si présents, évocateurs* :
 - *mouvements des membres anarchiques*, corps arc-bouté (opisthotonos), mouvements du bassin, prise de postures dystoniques et mouvements anarchiques et asynchrones des membres, hyperventilation, cris. Absence de séquence tonico-clonique ;
 - *fluctuations de l'intensité des symptômes pendant la crise* ;

- *résistance à l'ouverture des yeux* et éviction des traumatismes ; absence, habituellement, de blessure ou de perte d'urines mais cela peut s'observer ;
- les malaises surviennent en règle générale de manière brutale et d'emblée se répètent de manière très fréquente. Cette fréquence induit des conséquences sociales, professionnelles et scolaires d'emblée importantes et conduit à de multiples prises en charge aux urgences.
- Il faut noter que les crises psychogènes non épileptiques peuvent mimer un état de mal épileptique. Un EEG doit pouvoir être réalisé dans ce cadre avant une intensification thérapeutique délétère.
- *Contexte biographique et antécédents psychiatriques* : contexte traumatique fréquent : abus sexuels dans l'enfance, conflit familial, conjugal ou scolaire et professionnel.

2. Investigations et traitement

- *Éviter les actes invasifs* (intubation, etc.) et les examens complémentaires itératifs.
- *Annonce diagnostique.*
- *Psychothérapie*, notamment prise en charge du traumatisme.
- *Traitement psychotrope antidépresseur si dysthymie associée.*

B Le diagnostic différentiel avec celui de crises d'épilepsie peut être parfois difficile. C'est particulièrement le cas lorsque ces crises psychogènes non épileptiques s'intègrent dans une maladie épileptique connue (association des deux manifestations fréquentes). Le recours à la *vidéo-EEG* (avec épreuves d'activation : hyperpnée, stimulation lumineuse intermittente) peut s'avérer très utile. Les crises psychogènes non épileptiques sont très facilement enregistrées lors de ces enregistrements et l'absence d'anomalie électroencéphalographique lors de la survenue de la crise pose le diagnostic avec certitude.

V. Autres malaises et pertes de connaissance

Situations fréquentes aux urgences.

A. Malaises sans véritable perte de connaissance

1. Attaques de panique

- **A** Épisodes de plusieurs dizaines de minutes, sans perte de connaissance vraie.
- Vive anxiété, sensation de mort imminente.
- Symptômes somatiques : oppression thoracique, « tête vide », palpitations, striction laryngée, sueurs, tremblements, vue brouillée, etc. L'hyperventilation, des paresthésies des extrémités et péri-buccales (parfois latéralisées), et un spasme carpopédal (« main d'accoucheur ») réalisent la classique « crise de tétanie ». **B** Une injection de benzodiazépine apaise rapidement la symptomatologie.

2. Éthylisme aigu

- **A** Agitation et agressivité, somnolence ou coma.
- Diagnostic facile (haleine, habitus, contexte, alcoolémie).
- Systématiquement évoquer une hypoglycémie, une intoxication médicamenteuse, un traumatisme crânien associés.
- Une crise d'épilepsie généralisée peut survenir lors d'une alcoolisation aiguë ou lors d'un sevrage.

3. Hypoglycémie

- Elle n'est jamais syncopale.
- « *Malaise hypoglycémique* » : sensation de faim, sueurs, céphalées, troubles visuels, pouvant régresser spontanément ou évoluer vers une confusion mentale, un trouble de la vigilance (sommolence, obnubilation, coma) et des convulsions épileptiques.
- Il s'agit le plus souvent d'un diabétique connu et traité. Le dosage de la glycémie est systématique devant tout malaise atypique ou inexpliqué.

4. Accident ischémique transitoire vertébrobasilaire

Il peut comporter des sensations de malaise au contenu variable (vertiges ou déséquilibre, céphalées postérieures, nausées, troubles visuels) *mais pas de perte de connaissance isolée*.

B. Malaises avec perte de connaissance

1. Traumatisme crânien

B Une syncope simple ou convulsivante, une crise d'épilepsie généralisée tonico-clonique peuvent survenir au décours immédiat d'un traumatisme crânien. En l'absence de circonstances accidentelles, la question d'un traumatisme crânien secondaire à une syncope ou à une crise d'épilepsie généralisée tonico-clonique peut se poser, mais n'est généralement pas soluble et ne modifie pas la prise en charge pratique : surveillance pendant 24 heures et scanner cérébral ou autres explorations au moindre doute d'une étiologie non traumatique.

2. Perte de connaissance et douleur thoracique

Formes syncopales d'angor, d'embolie pulmonaire.

C. Autres situations plus rares

1. Crises d'épilepsie focales

Parmi les crises focales comportant un trouble de conscience ou du contact, l'une des mieux connues est la crise d'épilepsie temporale : d'une durée de 2 à 3 minutes, elle est stéréotypée pour un même malade et comporte une sensation épigastrique ascendante, un arrêt d'activité avec rupture de contact, fixité du regard, mouvements de mâchonnement ou de déglutition, activité gestuelle simple (frottement, etc.).

2. Ictus amnésique

Ce n'est pas une perte de connaissance *stricto sensu* mais un oubli à mesure de plusieurs heures, pendant lesquelles le sujet pose les mêmes questions de façon itérative, tout en gardant un comportement par ailleurs adapté.

3. Narcolepsie-cataplexie

Elle est très rare, mais doit être identifiée : il s'agit de brusques accès de sommeil irrésistibles, pluriquotidiens, associés ou non à des chutes par hypotonie (cataplexie) (cf. chapitre 20, item 110, « Troubles du sommeil de l'enfant et de l'adulte »).

Points clés

A Diagnostic essentiellement d'interrogatoire (du malade ou/et d'un témoin).

Reprise de conscience sur les lieux (perte de connaissance brève = **syncope**) :

- syncope vasovagale (la plus fréquente des syncopes réflexes) :
 - prodromes,
 - circonstances de survenue (atmosphère confinée, stress, etc.),
 - sujet souvent jeune;
- syncope par hypotension orthostatique :
 - circonstances de survenue (orthostatisme), médicaments hypotenseurs,
 - sujet âgé;
- syncope cardiaque :
 - à l'emporte-pièce (++) ou à l'effort,
 - sujet âgé,
 - antécédents cardiologiques,
 - diagnostic à l'ECG (BAV permanent, troubles du rythme ventriculaire) ou holter-ECG, enregistrement hisien (+++) si BAV ou troubles du rythme paroxystiques, et échographie cardiaque;
- syncope inexpliquée :
 - test d'inclinaison (*tilt-test*),
 - implantation d'un enregistreur ECG (holter implantable) si syncopes récidivantes.

Reprise de conscience aux urgences ou dans le camion du SAMU (perte de connaissance prolongée) :

- crise d'épilepsie généralisée :
 - début soudain, sans prodromes (sauf si aura),
 - durée prolongée (crise elle-même + coma et confusion post-critique),
 - séquence tonico-clonique-résolution,
 - morsure de la langue latérale;
- événement non épileptique (crise psychogène non épileptique) :
 - perte de connaissance brève à très prolongée,
 - mouvements des membres anarchiques,
 - fluctuations des mouvements au cours de la crise,
 - contexte biographique et antécédents psychiatriques.

Malaises :

- malaises sans véritable perte de connaissance (ou perte de connaissance non isolée) :
 - attaques de panique (crises d'angoisse),
 - éthyisme aigu,
 - hypoglycémie,
 - accident ischémique transitoire vertébrobasilaire;
- malaises avec perte de connaissance :
 - traumatisme crânien avec perte de connaissance brève : surveillance de 24 heures,
 - angor ou embolie pulmonaire syncopale;
- autres malaises plus rares :
 - ictus amnésique,
 - crises d'épilepsie focales avec troubles de la conscience ou du contact,
 - narcolepsie-cataplexie.

CHAPITRE 30

Dossiers progressifs

Énoncés et questions

Dossier progressif 1

Vous recevez en consultation une jeune femme de 35 ans, qui présente une diplopie depuis 3 jours. Elle est fumeuse, ne prend aucun médicament hormis un contraceptif oral. Elle vous rapporte un épisode de baisse d'acuité visuelle de l'œil droit, associée à une douleur à la mobilisation du globe oculaire, ayant duré 1 mois, avec une récupération complète, il y a 2 ans. Il n'y avait pas de rougeur oculaire. Elle avait vu un ophtalmologue et un neurologue pour cet épisode, qui avait été qualifié d'idiopathique. Elle vous présente le compte rendu de l'IRM cérébrale effectuée alors qui concluait qu'il y avait trois hypersignaux T2 juxtacorticaux et un hypersignal T2 au niveau du pont.

Question 1

Quel élément vous orienterait vers une cause neurologique à cette diplopie ?

- A** disparition de la diplopie à l'occlusion d'un œil
- B** douleur à la mobilisation du globe
- C** caractère fluctuant
- D** début insidieux
- E** ptosis

Question 2

L'examen de la motilité oculaire montre un déficit de l'adduction de l'œil droit lors du regard vers la gauche. Le reste des versions est normal. Il y a un nystagmus de l'œil gauche en abduction. L'examen de la convergence est normal.

Quelle est votre analyse sémiologique ?

- A** paralysie du IV
- B** paralysie du III
- C** paralysie du VI
- D** ophtalmoplégie internucléaire
- E** syndrome de Parinaud

Question 3

De quel côté est l'ophtalmoplégie internucléaire ?

Question 4

Quelle est la localisation probable de la lésion ?

- A** thalamus
- B** cervelet
- C** tronc cérébral
- D** sinus caverneux
- E** cortex occipital

Question 5

Quel(s) est (sont) le(s) diagnostic(s) possible(s) pour l'épisode antérieur de baisse d'acuité visuelle ?

- A** occlusion de branche de la veine centrale de la rétine
- B** décollement de rétine
- C** occlusion de l'artère centrale de la rétine
- D** uvéite antérieure aiguë
- E** neuropathie optique rétrobulbaire

Question 6

Quel(s) élément(s) clinique(s) ophtalmologique(s) aurai(en)t pu être mis en évidence lors de l'examen pour baisse d'acuité visuelle et conforterai(en)t l'hypothèse de neuropathie optique rétrobulbaire ?

- A** fond d'œil normal
- B** œdème maculaire
- C** nodules cotonneux
- D** hémorragies rétinienues en taches
- E** déficit pupillaire afférent

Question 7

Dans une neuropathie optique rétrobulbaire unilatérale, le champ visuel peut montrer (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** un scotome central homolatéral
- B** une hémianopsie bitemporale
- C** une quadransie bitemporale supérieure
- D** une hémianopsie latérale homonyme controlatérale
- E** un scotome cæcocentral homolatéral

Question 8

Dans le cadre d'une neuropathie optique récente, quels examens complémentaires peuvent être anormaux ?

- A** OCT (tomographie) maculaire
- B** vision des couleurs
- C** électrorétinogramme
- D** potentiels évoqués visuels
- E** échographie mode B

Question 9

Une nouvelle IRM cérébrale est réalisée devant cette diplopie. Décrivez le cliché (figure 30.1).

- A** coupe sagittale
- B** séquence T1
- C** hypersignaux de la substance blanche périventriculaire
- D** hypersignaux du tronc cérébral
- E** hypersignaux juxtacorticaux

Question 10

Quelle maladie sous-jacente suspectez-vous ?

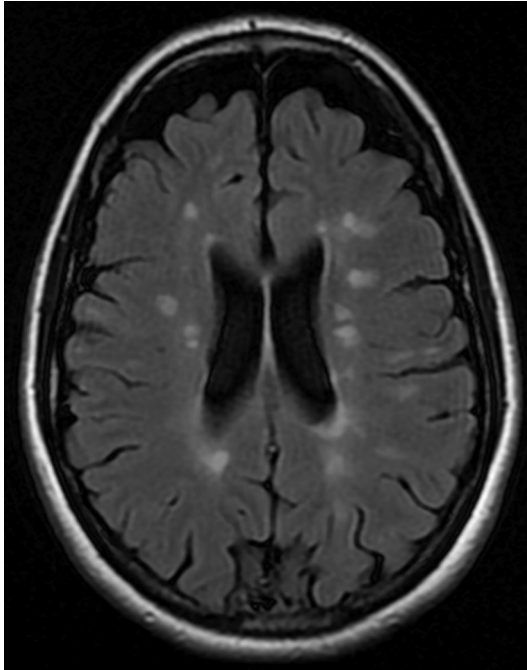


Fig. 30.1.

(Source : CEN, 2019.)

Question 11

La sclérose en plaques (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** touche la myéline centrale et périphérique
- B** est associée à une infection à Epstein-Barr virus
- C** est plus fréquente dans le nord de l'Europe
- D** est aussi fréquente chez l'homme que chez la femme
- E** est plus fréquente chez les fumeurs

Question 12

La patiente est perdue de vue. Elle consulte 3 ans après pour un nouvel épisode de diplopie. L'examen clinique est montré sur l'image suivante (figure 30.2).



Fig. 30.2.

(Source : CEN, 2019.)

Quelle est votre analyse sémiologique ?

- A** reflets cornéens centrés en position primaire
- B** limitation de l'abduction de l'œil droit
- C** limitation de l'adduction de l'œil gauche
- D** limitation de l'adduction de l'œil droit
- E** limitation de l'abduction de l'œil gauche

Question 13

Quelle est la localisation la plus probable de la lésion ?

- A** cortex occipital
- B** cervelet
- C** tronc cérébral
- D** moelle épinière
- E** substance blanche périventriculaire

Question 14

Voici le coordimètre réalisé pour ce nouvel épisode de diplopie (figure 30.3). Quel diagnostic retenez-vous ?

- A** paralysie du III droit
- B** paralysie du IV gauche
- C** paralysie du VI droit
- D** paralysie du III gauche
- E** paralysie du VI gauche

Question 15

Si la diplopie était gênante en position primaire, quel(s) traitement(s) symptomatique(s) pourriez-vous proposer à la phase précoce ?

- A** prescription de correction optique
- B** prismation sur verre de lunette
- C** chirurgie oculomotrice
- D** injection intraoculaire de toxine botulique
- E** occlusion de l'œil droit par un cache

Dossier progressif 2

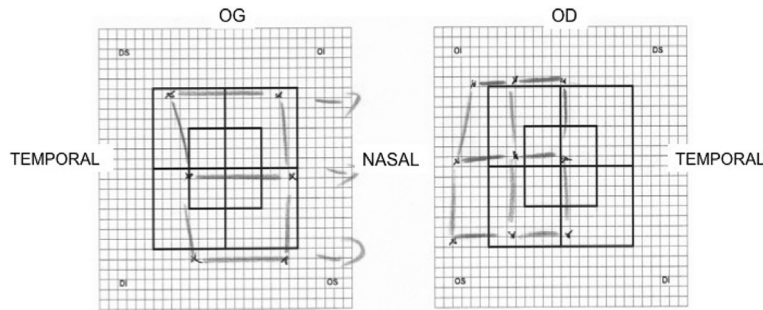
Vous accueillez un homme de 61 ans pour troubles de la marche apparus progressivement depuis quelques jours. Ce patient a pour antécédents un tabagisme évalué à 10 paquets-années, une appendicectomie à l'âge de 15 ans, une consommation alcoolique estimée à 7 verres de vin par jour.

Depuis 5 jours, il décrit une altération progressive de la marche devenue selon lui maladroite par faiblesse musculaire des membres inférieurs. Il a des difficultés à se relever d'une chaise ou à sortir de son lit, et a chuté à plusieurs reprises. Il se plaint également de fourmillements des pieds. Depuis 2 jours, il a tendance à lâcher les objets. À l'examen clinique, les constantes sont normales. La marche est en effet très difficile avec nécessité d'une aide. L'examen de la force musculaire retrouve une chute des membres inférieurs à la manœuvre de Mingazzini avec une force cotée à 3/5 en proximal, 4/5 pour les extenseurs et fléchisseurs des pieds de manière bilatérale. Aux membres supérieurs, on note une flexion et extension des doigts et des mains à 4/5, une abduction et adduction de l'épaule à 4/5 à droite comme à gauche.

Question 1

Quel(s) élément(s) sémiologique(s) en faveur d'un syndrome de Guillain-Barré recherchez-vous ?

- A** niveau sensitif
- B** syndrome rachidien
- C** abolition des réflexes tendineux

**Fig. 30.3.**

(Source : CEN, 2019.)

- D** signe de Babinski bilatéral
E globe urinaire

Question 2

Le reste de votre examen clinique est le suivant : sur le plan sensitif, il n'y a pas de troubles objectifs superficiels ou profonds. Les réflexes tendineux sont abolis aux quatre membres. Les réflexes cutanés plantaires sont indifférents de manière bilatérale. L'examen de l'extrémité céphalique met en évidence un effacement des sillons nasogéniens avec une occlusion des yeux révélant un enfouissement des cils incomplet. Vous suspectez un syndrome de Guillain-Barré. Quelle(s) est (sont) l'(les) autre(s) cause(s) classique(s) de diplopie faciale ?

- A** maladie de Lyme
B infection par le VIH
C sclérose en plaques
D paralysie faciale *a frigore*
E sarcoidose

Question 3

Quel(s) examen(s) complémentaire(s) réalisez-vous chez ce patient ?

- A** IRM cérébrale
B IRM médullaire
C ponction lombaire
D électroneuromyogramme
E potentiels évoqués moteurs

Question 4

Parmi les éléments biologiques suivants, lequel (lesquels) vous inciterai(en)t à ne pas réaliser une ponction lombaire ?

- A** plaquettes à 85 000/mm³
B TCA ratio à 1,3
C TP à 40 %
D hémoglobine à 8 g/dl
E fibrinogène à 7 g/l

Question 5

Parmi les résultats de ponction lombaire suivants, lequel (lesquels) est (sont) compatible(s) avec le diagnostic de syndrome de Guillain-Barré démyélinisant ?

- A** globules rouges : 10/mm³, leucocytes : 2/mm³, protéines : 1,8 g/l
B globules rouges : 1 500/mm³, leucocytes : 8/mm³, protéines : 0,5 g/l

- C** globules rouges : 1/mm³, leucocytes : 80/mm³, protéines : 1,3 g/l
D globules rouges : 2/mm³, leucocytes : 1/mm³, protéines : 0,4 g/l
E globules rouges : 1/mm³, leucocytes : 65/mm³, protéines : 0,6 g/l

Question 6

Que peut montrer votre électroneuromyogramme en cas de syndrome de Guillain-Barré démyélinisant ?

- A** une augmentation de la latence distale motrice
B une diminution de l'amplitude des potentiels moteurs
C un allongement des latences des ondes F
D un ralentissement des vitesses de conduction motrice
E un examen normal

Question 7

Le patient vous rapporte un épisode de gastroentérite avec diarrhées 3 semaines avant le début des troubles. Quelle(s) sérologie(s) réalisez-vous ?

- A** *Enterobacter species*
B *Campylobacter jejuni*
C *Staphylococcus aureus*
D *Yersinia enterocolitica*
E *Escherichia coli*

Question 8

L'électroneuromyogramme est en faveur de votre diagnostic. La ponction lombaire ramène 2 globules blancs/mm³ et une protéinorachie augmentée à 1,2 g/l. Le reste du bilan est le suivant : numération-formule sanguine : Hb : 14 g/dl, leucocytes : 9 000/mm³, plaquettes : 350 000/mm³, ionogramme sanguin : Na⁺ : 124 mmol/l, K⁺ : 3,8 mmol/l, clairance de la créatininémie : 90 ml/min, glycémie : 6 mmol/l, transaminases, phosphatases alcalines, bilirubines et γGT normales, CRP : 2 mg/l, bandelette urinaire négative.

Quelle(s) stratégie(s) thérapeutique(s) proposez-vous ?

- A** corticothérapie par voie intraveineuse
B immunoglobulines polyvalentes par voie intraveineuse
C héparine de bas poids moléculaire à dose isoagglutante
D inhibiteurs de l'acétylcholinestérase par voie orale
E échanges plasmatiques

Question 9

Le lendemain de son admission, alors que vous n'avez débuté aucun traitement, le patient présente une agitation avec propos incohérents, hallucinations visuelles à type de vision d'animaux effrayant, des sueurs et un tremblement des mains. Vous suspectez un *delirium tremens*. Quelle(s) autre(s) complication(s) de sevrage peu(ven)t survenir chez un patient alcoolique ?

- A** encéphalopathie hépatique
- B** encéphalopathie de Gayet-Wernicke
- C** syndrome de Korsakoff
- D** crise épileptique
- E** maladie de Marchiafava-Bignami

Question 10

Quel est votre traitement pour l'épisode en cours ?

- A** hydratation
- B** vitaminothérapie B9 par voie intraveineuse
- C** benzodiazépines par voie intraveineuse
- D** neuroleptiques par voie intraveineuse
- E** vitaminothérapie B1 par voie intraveineuse

Question 11

Vous débutez un traitement par benzodiazépine, vitaminothérapie B1, B6, PP, réhydratation par sérum salé et immunoglobulines polyvalentes intraveineuses associées à une héparine de bas poids moléculaire à dose isocoagulante. Le lendemain matin le patient s'est aggravé d'un point de vue clinique. Il n'a plus d'hallucination visuelle mais il présente maintenant une tétraparésie évaluée à 3/5 avec ataxie des quatre membres, une dysarthrie, des troubles de la déglutition, et une ophtalmoplégie bilatérale. Un bilan biologique a été prélevé avant votre arrivée : numération formule sanguine : Hb : 13,8 g/dl, leucocytes : 8 600/mm³, plaquettes : 332 000/mm³, ionogramme sanguin : Na⁺ : 142 mmol/l, K⁺ : 4,2 mmol/l, clairance de la créatininémie : 92 ml/min, glycémie : 5,8 mmol/l, transaminases, phosphatases alcalines, bilirubines et γ GT normales, CRP : 3 mg/l.

Une IRM cérébrale a été également réalisée (figure 30.4). Quelles sont les séquences présentées ?

- A** T1
- B** écho de gradient
- C** T2
- D** T2/FLAIR
- E** diffusion

Question 12

Quel est votre diagnostic pour l'épisode actuel ?

- A** aggravation du syndrome de Guillain-Barré
- B** hémorragie du tronc cérébral
- C** infarctus du tronc cérébral
- D** myélinolyse centropontique
- E** œdème du tronc cérébral secondaire aux immunoglobulines

Question 13

Quel(s) facteur(s) est (sont) associé(s) à un mauvais pronostic en cas de syndrome de Guillain-Barré ?

- A** âge supérieur à 60 ans
- B** phase d'aggravation rapide
- C** impossibilité de marcher



Fig. 30.4.

(Source : CEN, 2019.)

- D** hyponatrémie par syndrome de sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique (SIADH)
- E** une diplégie faciale initiale

Question 14

Une semaine après son admission, le patient est toujours alité. Il se plaint d'une douleur au mollet droit qui apparaît rouge et chaud, avec augmentation de volume. Les pouls périphériques sont bien perçus, il n'y a pas de déficit sensitif associé. Les constantes sont les suivantes : pression artérielle : 120/70 mm Hg, pouls : 90/min, température : 38,2 °C. Quels diagnostics devez-vous évoquer ?

- A** érysipèle
- B** thrombose veineuse profonde
- C** ischémie aiguë de jambe
- D** eczéma aigu
- E** syndrome des loges

Question 15

Vous réalisez un écho-Doppler veineux des membres inférieurs qui confirme la présence d'une thrombose veineuse profonde surale droite. Vous débutez un traitement par héparinothérapie à dose curative. Deux jours après, le patient se plaint d'une douleur abdominale de l'hypochondre et du flanc gauches, majorée à la palpation. Les dernières selles remontent à la veille. Le toucher rectal est normal, de même que l'auscultation abdominale. Les constantes sont les suivantes : pression artérielle : 110/65 mm Hg, pouls : 95/min,

température : 38,1 °C. Vous réalisez un scanner abdominopelvien (figure 30.5). Quel est votre diagnostic ?



Fig. 30.5.
(Source : CEN, 2019.)

- A** occlusion colique
- B** infarctus mésentérique aigu
- C** hématome du psoas
- D** syndrome de Leriche
- E** diverticulite aiguë

Dossier progressif 3

Vous recevez une patiente de 32 ans, n'ayant aucun antécédent personnel ou familial. Elle ne prend

actuellement aucun traitement. Depuis 2 jours, elle présente une gêne visuelle de l'œil droit. En effet, elle dit voir moins bien de cet œil, comme s'il existait une tache noire au centre de celui-ci. De plus, l'œil est douloureux lorsqu'elle le mobilise. À l'examen, l'œil n'est pas rouge. Lorsque vous éclairez l'œil droit, les pupilles des deux yeux restent en position intermédiaire, alors que lorsque vous éclairez l'œil gauche, les deux pupilles se mettent en myosis. Vous notez également au passage de l'éclairage de la pupille gauche à la pupille droite une dilatation paradoxale de cette dernière. Le reste de l'examen clinique est normal.

Question 1

Quel(s) signe(s) clinique(s) présente la patiente à l'évaluation du réflexe photomoteur ?

- A** signe de Lhermitte
- B** signe de Marcus-Gunn
- C** signe d'Uthoff
- D** signe d'Argyll-Robertson
- E** signe d'Hoffman

Question 2

Vous réalisez un fond d'œil. L'œil droit est présenté ci-dessous (figure 30.6). Quelle(s) est (sont) votre (vos) conclusion(s) ?

- A** œdème papillaire
- B** atrophie papillaire
- C** macula rouge cerise
- D** hémorragies en flammèches
- E** normal

Question 3

Le compte rendu de l'ophtalmologue conclut à la normalité du fond d'œil. Quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous ?

- A** neuropathie optique ischémique antérieure aiguë droite
- B** occlusion de l'artère centrale de la rétine
- C** poussée de sclérose en plaques

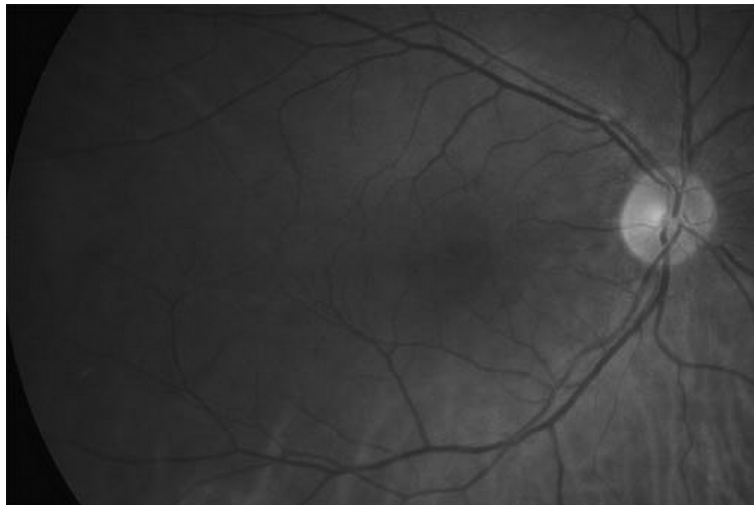


Fig. 30.6.
(Source : CEN, 2019.)

- D** névrite optique rétrobulbaire droite
- E** occlusion de la veine centrale de la rétine

Question 4

Vous suspectez une névrite optique rétrobulbaire droite. Parmi les examens ophtalmologiques suivants, lequel (lesquels) peu(ven)t être anormal (aux) dans le cadre de cette affection ?

- A** test de vision des couleurs
- B** examen à la lampe à fente
- C** périmétrie statique
- D** pachymétrie
- E** gonioscopie

Question 5

Quelle prise en charge thérapeutique de cette névrite optique rétrobulbaire proposez-vous ?

- A** méthylprednisolone par voie intraveineuse
- B** prednisolone par voie orale
- C** interféron bêta
- D** acétate de glatiramère
- E** anti-inflammatoire non stéroïdien

Question 6

Vous suspectez le diagnostic de sclérose en plaques. Quel(s) examen(s) systématique(s) de première intention réalisez-vous dans l'immédiat ?

- A** ponction lombaire
- B** IRM médullaire
- C** potentiels évoqués visuels
- D** potentiels évoqués somesthésiques
- E** IRM cérébrale

Question 7

Vous avez réalisé une ponction lombaire au cours du séjour de la patiente. Parmi les résultats suivants, lequel (lesquels) est (sont) compatible(s) avec le diagnostic de sclérose en plaques ?

- A** globules rouges : 5/mm³, leucocytes : 2/mm³, protéines : 0,75 g/l
- B** globules rouges : 3/mm³, leucocytes : 15/mm³, protéines : 0,50 g/l
- C** globules rouges : 1/mm³, leucocytes : 120/mm³, protéines : 0,90 g/l
- D** globules rouges : 2/mm³, leucocytes : 3/mm³, protéines : 2,80 g/l
- E** globules rouges : 1/mm³, leucocytes : 12/mm³, protéines : 0,80 g/l

Question 8

Finalement vous n'avez pas débuté de traitement de fond. La patiente n'est pas venue au rendez-vous de suivi que vous aviez programmé et vous l'avez perdu de vue. Malheureusement, elle revient vous consulter 3 ans plus tard car depuis 48 heures, elle a l'impression que quelque chose ne va pas. En effet, au lever, elle a senti une difficulté à l'appui de la jambe droite. Sa marche est difficile selon elle et elle a manqué de chuter à plusieurs reprises. Par ailleurs, elle ressent quelques picotements sur son membre inférieur gauche. À l'examen clinique, la patiente est apyrétique. La pression artérielle est à 130/75, le pouls à 65/min. L'étude de la marche montre effectivement un

membre inférieur droit traînant et semblant retomber lourdement sur le sol. La marche sur les talons et la pointe des pieds est difficile à droite. Au niveau de la force musculaire segmentaire, celle-ci est cotée à 5/5 aux membres supérieurs ainsi qu'au membre inférieur gauche, par contre, elle est à 4/5 au membre inférieur droit aussi bien en proximal qu'en distal. Les réflexes tendineux sont discrètement plus vifs au membre inférieur droit par rapport au gauche, symétriques aux membres supérieurs. Le réflexe cutané plantaire est en extension du côté droit.

La patiente perçoit difficilement le diapason au membre inférieur droit jusqu'au niveau de l'épine iliaque antérosupérieure. Le sens de position du gros orteil droit est également mal défini par la patiente. Au niveau du membre inférieur gauche, on note une diminution de la sensibilité au chaud et au froid ainsi qu'à la douleur remontant jusqu'au niveau de l'ombilic. Le reste de l'examen est normal hormis un signe de Marcus-Gunn à droite.

Quel est votre diagnostic syndromique ?

- A** syndrome de Brown-Séquard gauche de niveau T10
- B** syndrome de Brown-Séquard droit de niveau T6
- C** syndrome de Brown-Séquard gauche de niveau T4
- D** syndrome de Brown-Séquard droit de niveau T10
- E** syndrome de Brown-Séquard gauche de niveau T6

Question 9

L'IRM cérébrale confirme l'existence d'une lésion démyélinisante latéromédullaire en regard de la vertèbre T8. Vous concluez au diagnostic de poussée médullaire dans le cadre d'une sclérose en plaques de forme rémittente. La patiente bénéficie de trois bolus de méthylprednisolone puis un traitement de fond par acétate de glatiramère est débuté. Vous revoyez la patiente trois mois après l'épisode. Elle est gênée par une spasticité séquel-laire du membre inférieur droit, entravant la marche.

Parmi les traitements suivants, lequel (lesquels) pouvez-vous prescrire à la patiente afin d'améliorer sa spasticité ?

- A** amitriptyline
- B** baclofène
- C** dantrolène
- D** injection locale de toxine botulinique
- E** valproate de sodium

Question 10

La patiente va mieux avec votre traitement par baclofène. Quatre ans après, elle vous consulte pour un nouveau phénomène. En effet, elle présente des douleurs localisées au niveau de la pommette gauche, de l'aile du nez gauche et de la paupière inférieure gauche. Elle se plaint aussi de la gencive supérieure gauche. Ses douleurs surviennent en éclair, sont très vives comme une décharge électrique et durent quelques secondes. Elles sont tellement intenses qu'elles obligent l'arrêt de toutes les activités en cours. Elles peuvent se répéter plusieurs fois par jour, depuis plusieurs mois maintenant. Vous suspectez une névralgie du trijumeau.

Parmi les éléments suivants, lequel (lesquels) serai(en)t évocateur(s) d'une névralgie secondaire (symptomatique) du trijumeau ?

- A** atteinte d'une des trois branches du nerf
- B** hypoesthésie du territoire du trijumeau homolatérale à la douleur
- C** faiblesse du muscle masséter homolatérale à la douleur
- D** fond douloureux permanent
- E** abolition du réflexe cornéen homolatérale à la douleur

Question 11

Quel(s) traitement(s) de première intention proposez-vous ?

- A** lamotrigine
- B** carbamazépine
- C** oxcarbazépine
- D** vérapamil
- E** gabapentine

Question 12

Vous choisissez un traitement par carbamazépine (Tégréto[®]). Quelle surveillance biologique préconisez-vous ?

- A** thyroid-stimulating hormone (TSH)
- B** calcémie
- C** numération-formule sanguine (NFS)
- D** transaminases
- E** natrémie

Question 13

Ravie de votre prise en charge, votre patiente vous adresse sa cousine âgée de 25 ans qui présente une maladie migraineuse depuis l'adolescence. Elle a pour autres antécédents un asthme et une dépression. Elle vous dit avoir des auras visuelles avant certaines de ses crises. Parmi les caractéristiques sémiologiques suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) typique(s) d'une aura migraineuse visuelle ?

- A** installation des troubles en moins de 5 minutes
- B** topographie hémianopique latérale homonyme
- C** durée maximale de 3 heures
- D** scotome scintillant
- E** régression après la résolution de la céphalée

Question 14

Vous décidez l'instauration d'un traitement de fond. Lequel (lesquels) pouvez vous proposer à cette patiente ?

- A** propranolol (Avlocardyl[®])
- B** pizotifène (Sanmigran[®])
- C** flunarizine (Sibélium[®])
- D** oxétorone (Nocertone[®])
- E** gabapentine (Neurontin[®])

Dossier progressif 4

Une jeune femme de 22 ans, sans antécédent particulier, vous consulte pour des fourmillements apparus il y a quinze jours. Ils ont débuté aux deux pieds, puis sont progressivement remontés jusqu'à mi-cuisse, avant de toucher les deux mains. La patiente se plaint également d'une instabilité à la marche et d'une grande fatigue.

On retrouve à l'interrogatoire la notion d'un épisode rhinopharyngé fébrile il y a une dizaine de jours, spontanément résolutif. À l'examen, il existe une instabilité à la marche et à la station debout, aggravée par la fermeture des yeux. La patiente a du mal à se relever de la position accroupie. Il existe un déficit moteur à 4/5 des deux membres inférieurs, proximal et distal. La pallesthésie et l'arthrokinesthésie sont diminuées aux deux membres inférieurs jusqu'aux crêtes iliaques. L'examen de l'extrémité céphalique est normal.

Question 1

Parmi les éléments de l'examen neurologique suivants, lesquels sont présents de façon certaine chez cette patiente ?

- A** paraparésie
- B** signe de Romberg
- C** syndrome cérébelleux
- D** syndrome pyramidal
- E** signe de Claude Bernard-Horner

Question 2

Compte tenu de cette description sémiologique, et parmi les propositions suivantes, indiquez où l'atteinte neurologique pourrait se situer ?

- A** au niveau du tronc cérébral
- B** au niveau de l'hémisphère cérébral gauche
- C** au niveau médullaire cervical
- D** au niveau du cône terminal
- E** au niveau du système nerveux périphérique

Question 3

Sur les données de l'interrogatoire, quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous ?

- A** polyradiculonévrite aiguë ou syndrome de Guillain-Barré
- B** myasthénie généralisée
- C** atteinte médullaire cervicale de type compression médullaire
- D** poussée de sclérose en plaques (SEP)
- E** myélite transverse

Question 4

Les réflexes tendineux sont polycinétiques aux deux membres inférieurs et le réflexe cutané plantaire est en extension des deux côtés. Il existe un signe de Lhermitte. Quel est le premier examen complémentaire à réaliser ?

- A** ponction lombaire
- B** IRM médullaire cervicale
- C** IRM encéphalique
- D** TDM cervicale centrée sur les étages C2 à C7
- E** électroneuromyogramme

Question 5

Une IRM médullaire cervicale est réalisée (figure 30.7). Quelle(s) est (sont) l'(les) affirmation(s) exacte(s) correspondant à cette planche d'IRM ?

- A** hypersignal extramédullaire à hauteur de C4-C5
- B** hypersignal extramédullaire à hauteur de C3-C4
- C** hypersignal intramédullaire à hauteur de C3-C4
- D** hypersignal intramédullaire à hauteur de C4-C5
- E** hypersignal intramédullaire à hauteur de C5-C6

**Fig. 30.7.**

(Source : CEN, 2019.)

Question 6

Une analyse du liquide cébrospinal (LCS) est réalisée :

- aspect « eau de roche » du liquide ;
- GB : 8 éléments/mm³ (N < 2) avec présence de lymphoplasmocytes ;
- GR : 2 éléments/mm³ (N < 5) ;

- protéinorachie : 0,7 g/l (N < 0,4 g/l) ;
- glycorachie : 4,0 mmol/l pour une glycémie à 5,0 mmol/l ;
- index d'IgG : 1,2 (N < 0,7).

Comment interprétez-vous ces résultats ?

- A** il existe une pléiocytose
- B** il existe une hypoglycorachie
- C** l'hyperprotéinorachie signe l'atteinte inflammatoire du LCS
- D** la présence de lymphoplasmocytes signe le caractère infectieux du LCS
- E** l'index d'IgG à 1,2 est en faveur d'une synthèse intrathécale d'immunoglobulines

Question 7

La patiente se souvient finalement avoir présenté des paresthésies et une faiblesse de la main droite, avec des épisodes de lâchage d'objets, pendant quelques semaines, il y a six mois, pour lesquels elle n'aurait pas consulté. Quel(s) autre(s) examen(s) proposez-vous ?

- A** IRM encéphalique
- B** potentiels évoqués visuels
- C** électroencéphalogramme
- D** sérologies VIH
- E** électroneuromyogramme

Question 8

Une IRM encéphalique est réalisée (figure 30.8).

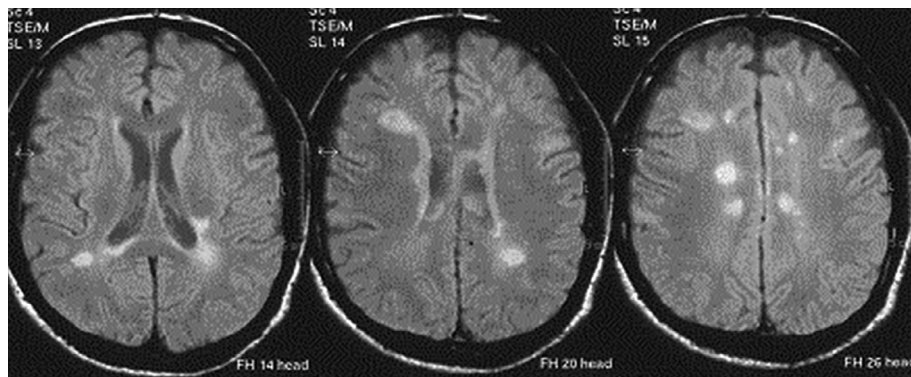
Sur cette planche, quels sont les éléments évocateurs du diagnostic de sclérose en plaques (SEP) ?

- A** présence d'hypersignaux de la substance blanche
- B** localisation surtout périventriculaire des hypersignaux
- C** aspect arrondi des hypersignaux
- D** présence de trous noirs
- E** atrophie cérébrale marquée

Question 9

Vous portez le diagnostic de sclérose en plaques. Quels sont les principes de l'annonce du diagnostic et de l'organisation de sa prise en charge ?

- A** les mots « sclérose en plaques » doivent être prononcés
- B** la présence d'une personne de confiance est obligatoire
- C** une hospitalisation de suivi rapproché sera organisée
- D** une consultation de suivi rapproché sera organisée

**Fig. 30.8.**

(Source : CEN, 2019.)

- E** la demande d'ALD doit être rédigée par le médecin de ville

Question 10

Quels sont les principes du traitement de l'épisode actuel ?

- A** abstention thérapeutique
- B** hospitalisation
- C** corticothérapie intraveineuse en bolus
- D** prévention des complications de décubitus
- E** échanges plasmatiques

Question 11

Deux ans plus tard, alors que la patiente n'a finalement pas souhaité débuter un traitement de fond, elle présente une gêne visuelle associée à un trouble oculomoteur (figure 30.9).

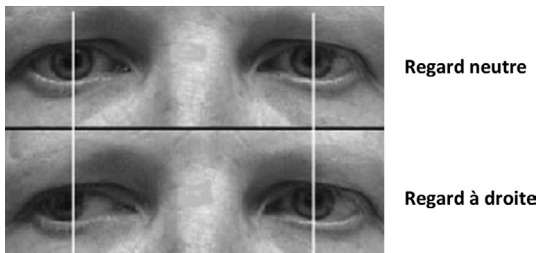


Fig. 30.9.

(Source : CEN, 2019.)

Quel(s) diagnostic(s) pouvez-vous évoquer ?

- A** névrite optique rétrobulbaire gauche
- B** ophtalmoplégie internucléaire droite
- C** ophtalmoplégie internucléaire gauche
- D** paralysie du nerf oculomoteur externe (VI) gauche
- E** paralysie du nerf oculomoteur commun (III) gauche

Question 12

Quels éléments sémiologiques allez-vous rechercher pour confirmer le diagnostic d'ophtalmoplégie internucléaire gauche ?

- A** nystagmus de l'œil droit dans le regard à droite
- B** nystagmus de l'œil gauche dans le regard à gauche
- C** préservation de la convergence
- D** impossibilité d'abduction de l'œil gauche
- E** paralysie de la convergence

Question 13

Après cet épisode, la patiente a été mise sous traitement de fond par interféron bêta et n'a pas présenté de nouveaux symptômes pendant 3 ans. Elle vient vous consulter car elle souhaite avoir un enfant. Quelle(s) information(s) pouvez-vous lui donner par rapport à ce projet de grossesse ?

- A** la grossesse est contre-indiquée compte tenu du diagnostic de SEP
- B** la grossesse est contre-indiquée compte tenu du traitement de fond
- C** il existe une diminution des poussées de SEP pendant la grossesse puis une recrudescence en post-partum

- D** la SEP est une maladie héréditaire, le risque de transmission à l'enfant est élevé

- E** un accouchement par césarienne est recommandé

Question 14

Finalement, la patiente a accouché par voie basse d'une petite fille, à terme, sans problème particulier. Vous la revoyez, un an après l'accouchement, car elle se plaint de troubles urinaires depuis 48 heures. En effet, elle est gênée par des mictions urgentes et impérieuses mais également une impression de mictions incomplètes.

Quel(s) examen(s) allez-vous proposer ?

- A** aucun
- B** échographie vésicale post-mictionnelle à la recherche d'un résidu
- C** échographie des voies urinaires
- D** ECBU
- E** IRM encéphalique

Question 15

À la suite de cet épisode un bilan urodynamique (BUD) est réalisé.

Quelles sont les affirmations exactes quant à la prise en charge des éventuels troubles vésicosphinctériens mis en évidence par le BUD chez cette patiente ?

- A** en cas d'hyperactivité vésicale, les anticholinergiques sont utilisés
- B** en cas de dysurie, les alphabloquants peuvent être prescrits
- C** en cas de résidu post-mictionnel, la pratique d'autosondages intermittents quotidiens doit être proposée
- D** l'injection intravésicale de toxine botulinique est indiquée en cas de dysurie
- E** les infections urinaires seront traitées pour éviter les pyélonéphrites

Dossier progressif 5

Monsieur D., 28 ans, ancien toxicomane, consulte aux urgences pour l'apparition de paresthésies des pieds depuis 4 jours. Il ressent également une faiblesse pour monter les escaliers depuis 24 heures avec une tendance à accrocher le pied gauche à la montée des escaliers. L'examen clinique montre une ataxie, un déficit moteur distal et proximal bilatéral des membres inférieurs.

Question 1

Ce tableau clinique vous fait évoquer en priorité (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** une myasthénie
- B** une compression médullaire
- C** un syndrome de Guillain-Barré
- D** une myopathie
- E** une sclérose latérale amyotrophique (SLA)

Question 2

Les examens à effectuer en priorité sont (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** une IRM cérébrale
- B** un électromyogramme (EMG)

- C** une ponction lombaire
- D** un écho-Doppler des troncs supra-aortiques
- E** une tomographie par émission de positons

Question 3

Vous faites une ponction lombaire, à quel résultat vous attendez-vous ?

- A** une hyperprotéinorachie
- B** une absence de cellules
- C** une hypercytose autour de 100
- D** la PL peut être normale, cela ne remet pas définitivement en cause le diagnostic
- E** une hypoglycorachie

Question 4

Comment se nomme l'atteinte typique du LCS dans le syndrome de Guillain-Barré ?

Question 5

Si le patient avait présenté des troubles sphinctériens quel diagnostic auriez-vous évoqué en priorité ?

- A** syndrome de Guillain-Barré
- B** atteinte médullaire
- C** myopathie
- D** myasthénie
- E** neuropathie dysautonomique

Question 6

Quels signes de gravité devez-vous rechercher ?

- A** atteinte sphinctérienne
- B** troubles du rythme
- C** troubles tensionnels
- D** troubles respiratoires
- E** antécédent récent de diarrhée

Question 7

Le diagnostic de Guillain-Barré se confirme, le patient signale également une gêne respiratoire depuis 24 heures qui semble assez nette à l'examen clinique. Où faut-il hospitaliser le patient ?

Question 8

Vous souhaitez débiter un traitement, quelles sont les possibilités ?

- A** aucun traitement n'est validé dans le Guillain-Barré
- B** immunoglobulines
- C** échanges plasmatiques
- D** corticoïdes par voie orale
- E** corticoïdes par voie intraveineuse

Question 9

Les mesures associées doivent être (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** héparines de bas poids moléculaire (HBPM)
- B** matelas à eau
- C** kinésithérapie précoce et intensive
- D** kinésithérapie douce et respiratoire
- E** lever le plus rapide possible

Question 10

Au bout de 24 heures le patient s'aggrave et il est hospitalisé en réanimation. Vos collègues vous appellent car il développe une confusion avec agitation et délire onirique, notamment avec des thèmes animaliers.

Vous évoquez (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** des hallucinations liées au syndrome de Guillain-Barré
- B** un delirium tremens
- C** une hyponatrémie liée à un SIADH entraînant une confusion secondaire
- D** une psychose hallucinatoire chronique
- E** un état de mal épileptique

Question 11

Vous suspectez une origine infectieuse, quelles sérologies allez-vous rechercher plus particulièrement ?

- A** CMV
- B** EBV
- C** lèpre
- D** Campylobacter jejuni
- E** VIH

Question 12

La sérologie VIH est négative, que concluez-vous ?

- A** cela ne peut pas être une infection à VIH
- B** il peut s'agir d'une phase précoce de séroconversion
- C** il faut faire une antigénémie p24
- D** il n'y a pas de risque de contagion
- E** il faut isoler le patient

Question 13

Si le syndrome de Guillain-Barré de ce patient était lié au VIH, quelle en serait la phase ?

Question 14

Parmi les mesures suivantes, lesquelles doivent être prises ?

- A** déclaration obligatoire
- B** discussion avec le patient du risque contagieux
- C** traitement antiviral en urgence pour limiter l'évolution du syndrome de Guillain-Barré
- D** protection vis-à-vis du (des) partenaire(s) sexuel(s)
- E** seringue à usage unique en cas de poursuite de la toxicomanie

Question 15

Parmi les propositions suivantes concernant l'évolution neurologique, lesquelles sont exactes ?

- A** celle-ci est imprévisible
- B** elle se fait habituellement en trois phases
- C** le pronostic est bon dans 80 % des cas
- D** il n'y a jamais de séquelles
- E** les récurrences sont exceptionnelles

Dossier progressif 6

Une patiente âgée de 25 ans vous consulte pour un ptosis droit.

Question 1

Il s'agit d'un ptosis. L'anamnèse retrouve également la survenue occasionnelle d'une vision double, horizontale, qui disparaît à l'occlusion de n'importe lequel des deux yeux.

Parmi les propositions suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** il s'agit d'une diplopie monoculaire
- B** il s'agit d'une diplopie binoculaire

- C** il peut s'agir d'une atteinte d'un muscle droit interne
- D** il peut s'agir d'une atteinte d'un muscle droit externe
- E** il peut s'agir d'une atteinte d'un muscle droit supérieur
- F** il peut s'agir d'une atteinte d'un nerf optique

Question 2

La diplopie binoculaire et le ptosis sont fluctuants dans la journée, plus marqués le soir. Le ptosis est déjà survenu à gauche également. La patiente rapporte une fatigue à la marche qui rend difficile ses fins de journée. Elle a pour antécédent un vitiligo. Quelle est votre hypothèse diagnostique ?

- A** myasthénie généralisée
- B** sclérose en plaques
- C** thrombophlébite cérébrale
- D** syndrome de Guillain-Barré
- E** sclérose latérale amyotrophique

Question 3

Vous suspectez une myasthénie généralisée. Dans la liste suivante, quels sont les éléments en faveur de cette hypothèse ?

- A** ptosis alternant
- B** respect de la motilité pupillaire
- C** prédominance vespérale des symptômes
- D** fatigabilité musculaire
- E** terrain auto-immun

Question 4

Quels éléments cliniques remettraient en cause l'hypothèse d'une myasthénie généralisée ?

- A** syndrome pyramidal
- B** syndrome extrapyramidal
- C** réflexes tendineux normaux
- D** amyotrophie
- E** fasciculations
- F** troubles sensitifs

Question 5

Quel(s) test(s) peu(ven)t conforter le diagnostic de myasthénie généralisée en permettant une disparition du ptosis ?

- A** test au glaçon
- B** test au curare
- C** test aux anticholinergiques
- D** test aux anticholinestérasiques

Question 6

L'hypothèse de myasthénie généralisée est retenue. Quel(s) examen(s) complémentaire(s) demandez-vous ?

- A** IRM cérébrale
- B** électromyogramme (EMG)
- C** ponction lombaire
- D** recherche d'anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine
- E** TDM thoracique

Question 7

Vous demandez un électromyogramme. Quel résultat confirmerait votre diagnostic ?

- A** neuropathie axonale
- B** neuropathie démyélinisante
- C** bloc de conduction présynaptique
- D** bloc de conduction post-synaptique
- E** anomalies myogènes

Question 8

Vous demandez une TDM thoracique. Quelle(s) anomalie(s) recherchez-vous ?

- A** pneumopathie interstitielle
- B** tumeur pulmonaire
- C** cardiomyopathie hypertrophique
- D** hyperplasie thymique
- E** thymome

Question 9

L'EMG a retrouvé un bloc de conduction post-synaptique. La TDM thoracique a mis en évidence une hyperplasie thymique. Les anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine sont positifs. Dans la liste suivante, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) concernant la myasthénie généralisée ?

- A** c'est une maladie auto-immune
- B** c'est une maladie paranéoplasique
- C** c'est une maladie génétique autosomique dominante
- D** c'est une maladie de la jonction neuromusculaire des muscles lisses
- E** c'est une maladie de la jonction neuromusculaire des muscles striés

Question 10

Quelle prise en charge proposez-vous ?

- A** instauration d'un traitement par anticholinestérasiques
- B** exérèse de l'hyperplasie thymique
- C** déclaration en ALD 30
- D** remise d'une carte de myasthénique
- E** remise d'une liste de traitements contre-indiqués
- F** information quant aux symptômes de crise myasthénique
- G** information quant aux symptômes de surdosage en anticholinestérasiques

Question 11

Votre prise en charge a permis une disparition complète des symptômes. Vous devez préciser à la patiente les signes devant faire craindre une crise myasthénique. Dans la liste suivante, quel(s) est (sont) le(s) signe(s) en faveur d'une crise myasthénique ?

- A** fausses routes alimentaires
- B** voix nasonnée
- C** troubles du transit
- D** palpitations
- E** céphalées
- F** dyspnée

Question 12

Quelques mois plus tard, votre patiente consulte aux urgences pour une faiblesse généralisée. Elle se plaint de crampes et présente des fasciculations diffuses. Elle a fortement augmenté ses prises d'anticholinestérasiques.

Quels symptômes doivent faire craindre une crise cholinergique ?

- A** mydriase bilatérale aréactive
- B** sueurs diffuses
- C** hypersécrétion bronchique
- D** hypersialorrhée
- E** constipation

Question 13

Vous la revoyez en consultation à distance. Elle est asymptomatique et envisage une grossesse. Parmi les propositions suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** la myasthénie contre-indique toute grossesse
- B** il y a un risque d'exacerbation de la maladie pendant la grossesse
- C** il y a un risque d'exacerbation de la maladie en post-partum
- D** il y a un risque de myasthénie néonatale chez l'enfant

Question 14

À 6 mois de grossesse, elle se plaint progressivement de paresthésies isolées des trois premiers doigts de la main droite, qui prédominent la nuit et cèdent lorsqu'elle secoue sa main. Quel diagnostic topographique évoquez-vous ?

- A** atteinte du nerf médian
- B** atteinte du nerf cubital
- C** atteinte du nerf radial
- D** atteinte de la racine C6
- E** atteinte de la racine C7
- F** atteinte de la racine C8

Question 15

Vous avez diagnostiqué une atteinte du nerf médian au canal carpien à droite. Dans la liste suivante, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) concernant ce syndrome du canal carpien ?

- A** il est favorisé par la myasthénie
- B** il est favorisé par la grossesse
- C** il est irréversible
- D** il doit faire rechercher une dysthyroïdie
- E** il impose une prise en charge chirurgicale

Question 16

Quelques années plus tard, elle est hospitalisée pour un sepsis suite à une pyélonéphrite aiguë. Alors qu'elle est traitée par fluoroquinolones et aminosides, elle présente en quelques heures une faiblesse musculaire généralisée et une polypnée. Sa voix est inaudible, elle tousse en buvant un verre d'eau. Parmi les propositions suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** il s'agit d'un choc septique
- B** il s'agit d'une crise aiguë myasthénique
- C** il s'agit d'une embolie pulmonaire
- D** il s'agit d'une urgence vitale motivant une hospitalisation en réanimation
- E** l'antibiothérapie prescrite était contre-indiquée chez cette patiente

Question 17

Vous avez reconnu une crise myasthénique favorisée par des traitements contre-indiqués. La patiente est hospitalisée en réanimation. Outre le changement d'antibiothérapie, quels sont les deux traitements qui peuvent être proposés en urgence dans cette situation ?

- A** anticholinestérasiques
- B** corticothérapie
- C** immunoglobulines polyvalentes
- D** échanges plasmatiques
- E** immunosuppresseurs

Dossier progressif 7

Monsieur H., 25 ans, consulte pour des douleurs de la face. Il a présenté au printemps dernier des douleurs de l'hémiface droite, évoluant par crises, avec des larmes de l'œil droit et une sensation de nez bouché du même côté. Les crises peuvent être multiples dans la journée. Il fume 1 paquet par jour. C'est actuellement l'automne et les crises reprennent de plus belle. Il a même été hospitalisé en psychiatrie 3 jours en avril dernier pour tentative de suicide car il ne supportait plus les douleurs. Il est sorti sans diagnostic. Il n'a aucun antécédent médicochirurgical. L'examen neurologique en dehors des crises est normal.

Question 1

Quel est votre diagnostic le plus probable ?

- A** névralgie du trijumeau
- B** céphalée toxique
- C** migraine sans aura
- D** algie vasculaire de la face
- E** céphalée de tension

Question 2

Quel(s) autre(s) signe(s) pourrait-on rechercher à l'interrogatoire en faveur d'une algie vasculaire de la face ?

- A** la durée de chaque crise entre 15 et 180 min
- B** l'existence d'une zone gâchette
- C** l'amélioration de la crise par le repos et l'obscurité
- D** une mydriase réactive du côté de la douleur
- E** une hypersudation au niveau du front

Question 3

Quel(s) examen(s) paraclinique(s) prescrivez-vous pour confirmer votre hypothèse ?

- A** TDM cérébrale sans injection
- B** IRM cérébrale avec ARM
- C** fond d'œil
- D** ponction lombaire
- E** aucun

Question 4

Vous confirmez l'hypothèse de l'algie vasculaire de la face. Quelle(s) est (sont) la (les) modalité(s) de prise en charge que vous proposez ?

- A** éducation et information du patient et de l'entourage
- B** traitement antidépresseur type inhibiteur de la recapture de la sérotonine

- C** traitement de crise par oxygénothérapie hyperbare avec masque nasobuccal
- D** traitement de crise par injection de sumatriptan (Imiject®), maximum deux injections par jour
- E** aide pour un sevrage tabagique

Question 5

Satisfait de la prise en charge, il vous adresse en consultation sa petite amie âgée de 25 ans qui présente depuis 5 ans des céphalées invalidantes, généralement unilatérales, précédées de symptômes visuels qu'elle décrit comme « bizarres ». Lors de ces accès, elle s'isole dans le noir et c'est le seul moyen pour elle de soulager ces céphalées. Le paracétamol est inefficace et elle consulte le moins possible son médecin à cause de ressources très faibles. Elle ne fume pas.

Quel(s) critère(s) devez-vous rassembler en faveur d'une migraine avec aura visuelle typique ?

- A** au moins cinq crises ayant des caractéristiques similaires
- B** symptômes visuels positifs ou négatifs unilatéraux
- C** symptômes visuels débutant dans les 60 minutes après la crise de migraine
- D** symptômes visuels durant au maximum 60 minutes et totalement résolutifs
- E** symptômes visuels ipsilatéraux à la crise de migraine

Dossier progressif 8

Monsieur F., âgé de 27 ans, infirmier de nuit dans un service d'urgences, présente à 2 heures du matin sur son lieu de travail une céphalée fronto-orbitaire droite d'intensité sévère. Il a pour antécédent un tabagisme actif à 10 paquets-années. Il est en bon état général, n'est pas fébrile, ne prend aucun traitement.

Question 1

Parmi les diagnostics suivants, quelle est l'urgence diagnostique la plus probable à évoquer pour cette céphalée ?

- A** tumeur cérébrale
- B** hémorragie méningée
- C** méningite
- D** maladie de Horton
- E** thrombose veineuse cérébrale

Question 2

Quelle est la caractéristique sémiologique la plus typique de la céphalée provoquée par une hémorragie méningée ?

Question 3

Dans l'hypothèse d'une hémorragie méningée un scanner cérébral sans injection de produit de contraste est réalisé en urgence, quelle(s) anomalie(s) confirmerai(en)t le diagnostic ?

- A** hyperdensité spontanée de la vallée sylvienne droite
- B** hypodensité spontanée du sinus latéral droit
- C** dilatation du ventricule latéral droit
- D** hyperdensité spontanée des cellules ethmoïdales droites
- E** hyperdensité spontanée des plexus choroïdes

Question 4

Voici une coupe axiale d'un scanner cérébral sans injection (figure 30.10).



Fig. 30.10.

(Source : CEN, 2019.)

Concernant son interprétation, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** hyperdensité spontanée des vallées sylviennes
- B** hyperdensité spontanée du sinus maxillaire droit
- C** hypodensité spontanée de l'épiphyse
- D** hyperdensité spontanée du 4^e ventricule
- E** hypodensité spontanée des plexus choroïdes

Question 5

Les examens complémentaires réalisés pour Monsieur F. sont normaux. Lorsque vous le revoyez à 4 heures du matin, la céphalée a cessé depuis une demi-heure et son examen clinique est normal. Il vous apprend qu'il présente depuis l'adolescence, une à deux fois par an des céphalées en casque, pulsatiles, d'intensité modérée, accompagnées de phono- et photophobie et plus rarement de nausées. Ces accès duraient auparavant une demi-journée à une journée, il était parfois obligé de s'aliter. Depuis deux ans il traite ces crises par du naproxène sodique 550 mg *per os*. Il le tolère bien, ses crises cèdent en 30 minutes après la prise du traitement. Quelle est votre principale hypothèse diagnostique ?

Question 6

Monsieur F. présente des migraines sans aura, à propos de son traitement quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** les AINS (anti-inflammatoires non stéroïdiens) font partie des traitements de première intention de la crise migraineuse
- B** un triptan doit être prescrit en remplacement du traitement actuel

- C** un traitement de fond doit être prescrit en complément du traitement de crise
- D** le chlorhydrate de morphine fait partie des traitements de première intention de la crise migraineuse
- E** le soulagement de la céphalée en moins de 2 heures fait partie des critères d'efficacité du traitement de crise

Question 7

Compte tenu de ses migraines sans aura, quelle(s) exploration(s) complémentaire(s) aurai(en)t due(s) être réalisée(s) avant la survenue de l'épisode de céphalée nocturne ?

- A** scanner cérébral sans et avec injection de produit de contraste
- B** IRM cérébrale
- C** électroencéphalogramme
- D** radiographies du rachis cervical
- E** aucune

Question 8

Monsieur F. vous informe qu'à deux reprises au cours de ses crises de migraines la céphalée a été précédée d'un trouble visuel. Vous suspectez une migraine avec aura visuelle.

Quel(s) symptôme(s) répond(ent) à la définition d'aura visuelle ?

- A** cécité brutale monoculaire
- B** phosphènes à type de fortification localisés dans un hémichamp visuel
- C** diplopie horizontale
- D** céphalée unilatérale siégeant dans la région orbitaire
- E** anisocorie

Question 9

Parmi les propositions suivantes concernant la migraine avec aura, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** la migraine avec aura touche 20 % de la population générale
- B** chez un patient souffrant de migraine avec aura, l'aura est toujours la même à chaque crise
- C** le diagnostic de migraine avec aura peut être retenu dès le premier épisode
- D** l'aura visuelle est la plus fréquente des auras suivie de l'aura sensitive puis aphasique
- E** la durée d'une aura est strictement inférieure à 15 minutes

Question 10

Monsieur F. consulte à nouveau 8 jours plus tard car depuis l'épisode de céphalée fronto-orbitaire droite sévère survenu à 2 heures du matin sur son lieu de travail il continue à présenter toutes les nuits et parfois dans la journée des accès de céphalées similaires. Une photographie du patient a été prise au cours d'un épisode douloureux (figure 30.11).

Sachant que le côté gauche du visage du patient est normal, quelle(s) est (sont) l'(les) anomalie(s) que vous observez ?

- A** paralysie faciale périphérique droite
- B** mydriase droite
- C** ectropion droit

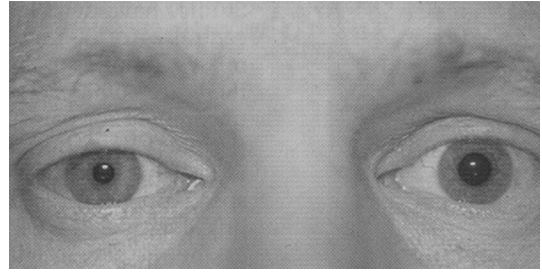


Fig. 30.11.

(Source : CEN, 2019.)

- D** ptosis droit

- E** myosis droit

Question 11

Les anomalies constatées sont un ptosis et un myosis droits.

Dans quelle(s) situation(s) peuvent être observées ces anomalies ?

- A** atteinte du nerf moteur oculaire commun droit
- B** atteinte du nerf grand oblique droit
- C** atteinte de la branche supérieure du nerf facial droit
- D** atteinte du système nerveux sympathique cervical droit
- E** atteinte de la première branche du nerf trijumeau droit

Question 12

Monsieur F. présente un syndrome de Claude Bernard-Horner droit (ptosis et myosis droits) associé à ses céphalées fronto-orbitaires droites.

Quel(s) est (sont) le(s) diagnostic(s) possible(s) ?

- A** maladie de Horton
- B** dissection cervicale de l'artère carotide interne droite
- C** hémorragie méningée par rupture d'un anévrisme terminocarotidien gauche
- D** migraine avec aura visuelle
- E** algie vasculaire de la face

Question 13

Le diagnostic d'algie vasculaire de la face est évoqué. Parmi les signes suivants, lequel (lesquels) fait (font) partie des critères de diagnostic de l'algie vasculaire de la face selon la classification internationale des céphalées ?

- A** injection conjonctivale et/ou larmolement homolatéraux à la céphalée
- B** au moins deux crises de céphalées répondant aux critères descriptifs de l'algie vasculaire de la face
- C** durée des crises comprise entre 15 et 180 minutes
- D** céphalée aggravée par l'effort (tel que montée ou descente d'escaliers)
- E** signes d'accompagnement digestifs à type de nausées et/ou vomissements
- F** sensation d'impatience et/ou agitation motrice pendant les crises
- G** céphalée à type de décharge électrique

- H** fréquence des crises variant de une tous les 2 jours à huit par jour pendant les périodes actives de la maladie
- I** existence d'une zone gâchette

Question 14

En cas de suspicion d'algie vasculaire de la face quel examen complémentaire est recommandé ?

- A** scanner cérébral sans et avec injection de produit de contraste
- B** IRM cérébrale
- C** angiographie cérébrale
- D** radiographies de l'orbite
- E** aucun

Question 15

Quel(s) est (sont) le(s) traitement(s) de première intention de la crise d'algie vasculaire de la face ?

- A** sumatriptan par voie sous-cutanée
- B** chlorhydrate de morphine par voie sous-cutanée
- C** anti-inflammatoire non stéroïdien par voie intraveineuse
- D** paracétamol par voie intraveineuse
- E** oxygénothérapie au masque

Dossier progressif 9

Madame C., 28 ans, vient consulter car elle présente depuis 2 ans des épisodes de céphalées invalidantes qui perturbent ses études.

Il s'agit de céphalées hémicrâniennes droites, plus rarement gauches, qui s'accompagnent de nausées et qui sont d'intensité sévère. Elles surviennent une à deux fois par semaine. L'examen somatique est normal.

À l'interrogatoire, on ne retrouve aucune intoxication alcool-tabagique, pas de prise de contraception. La patiente s'automédique par du paracétamol.

Question 1

Vous pensez à des crises migraineuses. Quelle(s) autre(s) caractéristique(s) des céphalées devez-vous rechercher pour confirmer ce diagnostic selon les critères IHS (*International Headache Society*) ?

- A** caractère pulsatile
- B** caractère insomniant
- C** durée des céphalées de 4 à 24 heures
- D** la présence de phono- et photophobie
- E** la présence d'antécédent familial de migraine

Question 2

La patiente remplit les critères IHS de migraine sans aura. Vous lui donnez des explications sur la maladie migraineuse et vous souhaitez débiter un traitement. Quel(s) traitement(s) mettez-vous en route ?

- A** instauration d'un traitement de fond par bêtabloquant
- B** pas d'indication actuellement à un traitement de fond
- C** instauration d'un traitement de fond par triptans
- D** traitement de la crise par morphinique
- E** traitement de la crise par AINS en première intention

Question 3

La patiente suit votre prise en charge thérapeutique, associant un traitement de fond par bêtabloquant et un AINS en cas de crise, et voit diminuer la fréquence

et la durée de ses crises de façon significative. Après 6 mois de traitement, elle revient vous voir inquiète car elle a présenté le matin même un trouble du champ visuel à type de déficit de la vision de l'hémichamp droit persistant lorsqu'elle fermait un œil ou l'autre. Le symptôme s'est installé sur plusieurs minutes et a duré 30 minutes. Ce trouble a été précédé de quelques taches colorées dans le champ visuel. Le trouble a été suivi d'une crise de migraine typique. Quel(s) diagnostic(s) le(s) plus probable(s) évoquez-vous ?

- A** AVC dans le territoire vertébrobasilaire gauche
- B** aura visuelle certaine
- C** compression chiasmatique
- D** aura visuelle possible
- E** crise focale avec conscience préservée occipitale gauche

Question 4

Une semaine plus tard, elle vous explique qu'elle présente depuis deux jours une installation progressive d'une vision double, tout particulièrement lors du regard vers le haut, qui se corrige lorsqu'elle ferme un œil ou l'autre. À l'examen oculomoteur, vous constatez ceci dans le regard vers la gauche (*figure 30.12*), et dans une moindre mesure lorsque le regard se porte vers le haut, alors que le reste de l'oculomotricité est normal (notamment pas de nystagmus) et que les pupilles sont symétriques et le réflexe photomoteur est normal.

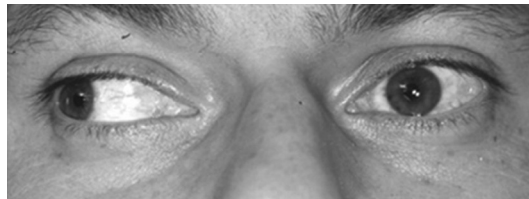


Fig. 30.12.

(Source : CEN, 2019.)

Que diagnostiquez-vous ?

- A** une atteinte intrinsèque pure du nerf III droit
- B** une ophtalmoplégie internucléaire
- C** une atteinte du nerf VI droit
- D** une atteinte du nerf IV gauche
- E** une atteinte extrinsèque pure du nerf III droit

Question 5

Le reste de l'interrogatoire et de l'examen clinique est pauvre en dehors de céphalées frontales. Vous orientez la patiente dans un service de neurologie. Quel(s) est (sont) le(s) diagnostic(s) qui pourrai(en)t être compatible(s) avec la clinique ?

- A** aura migraineuse
- B** anévrisme carotidien
- C** méningoradiculite virale
- D** possible poussée de sclérose en plaques
- E** méningiome occipital gauche

Question 6

Quel(s) examen(s) complémentaire(s) doi(ven)t être réalisé(s) en urgence, en première intention et en fonction de sa (leur) disponibilité dans ce contexte ?

- A** IRM cérébrale avec ARM cervicale
- B** angioscanner des troncs supra-aortiques
- C** ponction lombaire
- D** scintigraphie cérébrale
- E** artériographie cérébrale

Question 7

Devant cette atteinte du nerf III avec douleurs associées, vous souhaitez éliminer la présence d'un anévrisme carotidien, raison pour laquelle vous décidez de réaliser une IRM cérébrale avec ARM cervicale. Il n'y a pas d'anévrisme mais d'autres images attirent votre attention. Quelles sont les coupes et séquences utilisées pour ces deux images (figures 30.13 et 30.14) ?

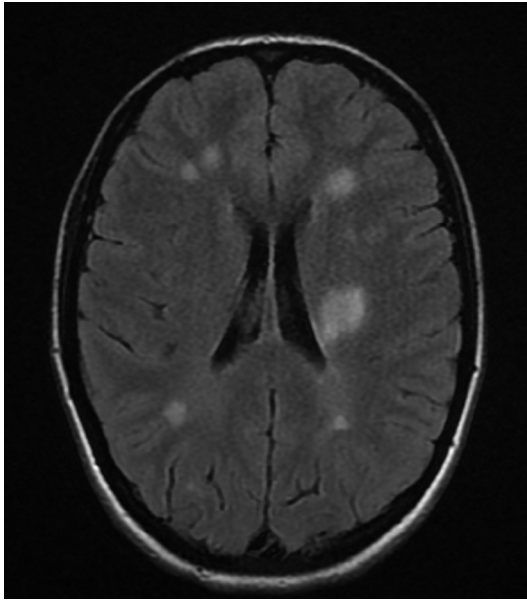


Fig. 30.13.

(Source : CEN, 2019.)

- A** coupes axiales en séquence T2 injectées
- B** coupes axiales en séquence T1 non injectées
- C** coupes sagittales en séquence T2/FLAIR
- D** coupes axiales en séquence T2/FLAIR
- E** coupes axiales en séquence 3D TOF

Question 8

Les lésions multiples visualisées sur cette IRM cérébrale (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** concernent les territoires périventriculaires
- B** sont en hyposignal T2/FLAIR
- C** ne sont pas responsables d'un effet de masse
- D** sont localisées dans la substance grise
- E** sont localisées dans la substance blanche

Question 9

Une des lésions visualisées ci-dessus prend le contraste en séquence T1 après injection de gadolinium. En

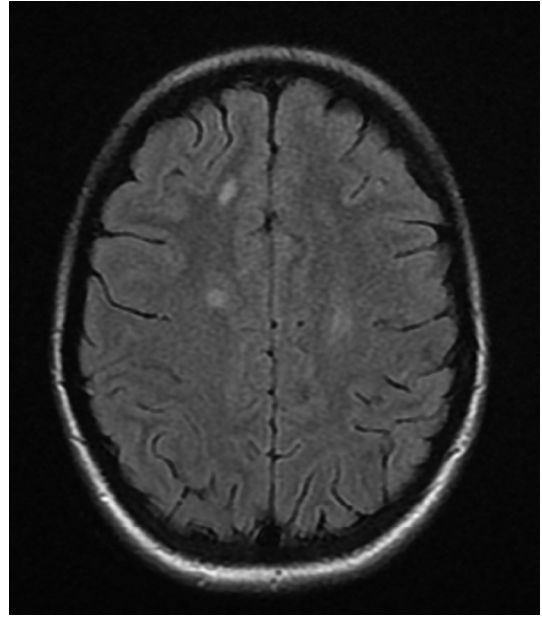


Fig. 30.14.

(Source : CEN, 2019.)

interrogeant à nouveau la patiente, celle-ci décrit un autre épisode de paresthésies de la main droite d'apparition progressive ayant duré une semaine, il y a 1 an, pour lequel elle n'avait pas consulté. Compte tenu de ces nouvelles données cliniques et d'imagerie, quel(s) est (sont) le(s) diagnostic(s) que vous évoquez en priorité ?

- A** multiples infarctus cérébraux
- B** SEP rémittente récurrente (SEP RR)
- C** cysticercose cérébrale
- D** métastases multiples cérébrales
- E** migraine avec aura

Question 10

Vous posez le diagnostic de SEP RR, quel(s) résultat(s) est (sont) compatible(s) lors de l'exploration du LCS dans ce cas ?

- A** hyperprotéinorachie inférieure à 1 g/l
- B** absence de réaction cellulaire ou réaction inférieure à 50 éléments/mm³
- C** profil oligoclonal
- D** réaction cellulaire supérieure à 200 éléments/mm³
- E** hyperprotéinorachie supérieure à 6 g/l

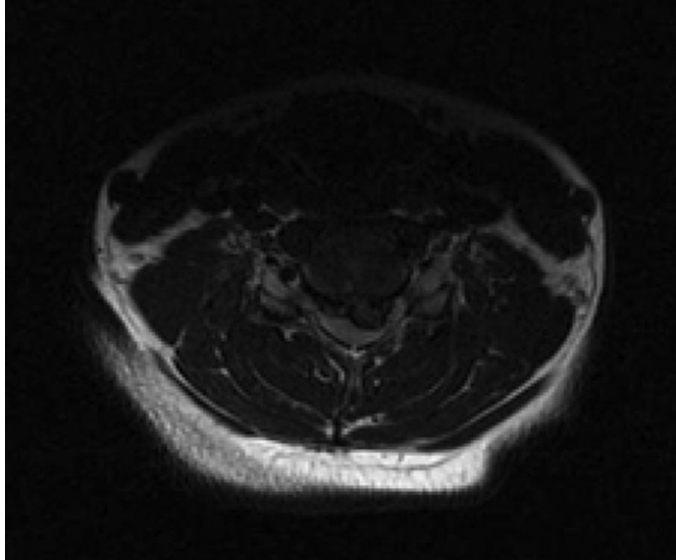
Question 11

Quel(s) traitement(s) devez-vous envisager dans ce cas ?

- A** traitement de la poussée par bolus de Solumédrol IV
- B** traitement de la poussée par corticothérapie *per os*
- C** traitement de fond par immunosuppresseurs en première intention
- D** pas d'indication à un traitement de fond actuellement
- E** traitement de fond par immunomodulateur

Question 12

La patiente est traitée pour sa SEP RR par immunomodulateur au long cours. Elle récupère *ad integrum* de sa poussée oculomotrice.

**Fig. 30.15.**

(Source : CEN, 2019.)

Quelques années plus tard, vous êtes appelé aux urgences pour cette même patiente qui présente depuis 15 jours une douleur du membre supérieur gauche, irradiant jusqu'au niveau du pouce gauche associée à une fatigabilité inhabituelle du membre inférieur gauche à la marche. La face est préservée.

Que devez-vous rechercher à l'examen clinique pour orienter le diagnostic étiologique ?

- A** recherche d'un syndrome pyramidal
- B** recherche de troubles vésicosphinctériens
- C** recherche d'un niveau sensitif
- D** recherche d'un syndrome dysexécutif
- E** recherche d'un syndrome extrapyramidal

Question 13

Quelle(s) hypothèse(s) étiologique(s) est (sont) à évoquer dans ce contexte ?

- A** compression médullaire cervicale par hernie C5-C6
- B** myélite dorsale sur SEP
- C** myélopathie cervico-arthrosique
- D** canal lombaire rétréci
- E** compression médullaire cervicale d'origine tumorale

Question 14

Il existe effectivement un syndrome pyramidal du membre inférieur, une abolition du réflexe tendineux bicipital et stylo-radial gauches ainsi qu'un discret déficit moteur du biceps brachial et du brachioradialis gauches. Vous suspectez une compression médullaire. Quel(s) examen(s) complémentaire(s) demandez-vous en urgence afin de le confirmer ?

- A** potentiels évoqués somesthésiques (PES) et potentiels évoqués moteurs (PEM)
- B** ponction lombaire
- C** IRM lombaire
- D** IRM cervicale
- E** IRM cérébrale

Question 15

Vous faites réaliser une IRM cervicale (en séquence T2 sagittale et axiale) dont voici les résultats (figures 30.15 et 30.16). Sur les images, que visualisez-vous ?

- A** compression médullaire cervicale
- B** myélite cervicale
- C** hernie discale C5-C6
- D** syringomyélie
- E** spondylodiscite cervicale

Dossier progressif 10

Une femme de 36 ans est admise vers 13 heures aux urgences pour un vertige associé à des

**Fig. 30.16.**

(Source : CEN, 2019.)

vomissements. Les troubles ont été constatés au réveil à 8 heures. Elle décrit une impression rotatoire (comme dans un manège), aggravée par la moindre mobilisation de la tête ou de son corps. Les mouvements déclenchent des nausées et parfois un vomissement. Elle fume 10 cigarettes par jour depuis l'âge de 18 ans et prend une contraception orale œstroprogestative.

Question 1

Au sein des voies vestibulaires, quelle est la structure anatomique plus particulièrement impliquée dans les mouvements rotatoires ?

- A utricule
- B saccule
- C canaux semi-circulaires
- D cervelet
- E voies proprioceptives

Question 2

Un syndrome vestibulaire aigu peut résulter d'une lésion de/du (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A cervelet
- B système otolithique
- C VIII^e nerf crânien
- D mésencéphale
- E utricule

Question 3

La patiente ne peut pas être mise debout. En position assise, vous lui demandez de tendre les bras et les index et vous notez une déviation posturale vers la gauche. Vous recherchez un nystagmus. Dans l'hypothèse d'un syndrome vestibulaire périphérique, quel type de nystagmus vous attendez-vous à trouver ?

- A horizonto-rotatoire battant à gauche dans toutes les directions du regard
- B horizonto-rotatoire battant à droite dans toutes les directions du regard
- C vertical dans le regard latéral gauche
- D horizontal ou vertical selon la direction du regard
- E vertical dans le regard latéral droit

Question 4

Dans une névrite vestibulaire, on s'attend à trouver (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A une hypoacousie homolatérale au syndrome vestibulaire
- B un syndrome végétatif important
- C un vertige déclenché par la manœuvre de Dix-Hallpike
- D des acouphènes
- E une aréflexie vestibulaire unilatérale aux épreuves caloriques

Question 5

À l'examen clinique, vous notez une chute de la paupière gauche, un myosis gauche, une hypoesthésie de l'hémiface gauche et une hypoesthésie à la piqure de l'hémicorps droit respectant la face. Quelle est la localisation la plus probable de la lésion ?

- A thalamus gauche
- B vestibule gauche
- C mésencéphale gauche

- D hémisphère cérébelleux gauche
- E bulbe gauche

Question 6

Vous demandez une IRM cérébrale. À propos de l'examen ci-joint (figure 30.17), quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

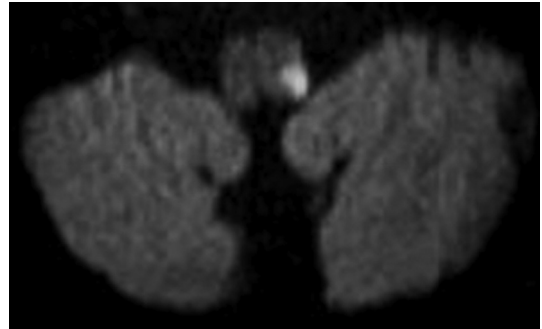


Fig. 30.17.

(Source : CEN, 2019.)

- A coupe axiale en séquence de diffusion
- B infarctus mésencéphalique gauche
- C infarctus bulbaire gauche
- D infarctus protubérantiel gauche
- E dissection carotidienne gauche

Question 7

Le diagnostic d'infarctus latérobulbaire gauche est confirmé. Vous apprenez que la patiente a des douleurs cervicales depuis 1 semaine. Elle a d'ailleurs eu des manipulations cervicales il y a 3 jours, sans effet. Quel diagnostic suspectez-vous ?

- A dissection carotidienne gauche
- B dissection vertébrale gauche
- C dissection carotidienne droite
- D dissection vertébrale droite
- E thrombose veineuse cérébrale

Question 8

Quel(s) traitement(s) symptomatique(s) du vertige proposez-vous ?

- A antiémétiques
- B acétyl-leucine
- C manœuvres libératoires
- D rééducation vestibulaire
- E bétahistine

Dossier progressif 11

Une patiente de 25 ans est hospitalisée pour des troubles de la marche d'apparition subaiguë, sur 5 jours. Elle n'a pas d'antécédent notable en dehors d'un épisode de paresthésies distales des deux mains survenu il y a 2 ans et qui avait spontanément disparu. L'examen neurologique montre un déficit moteur à 3/5 du membre inférieur droit. Les réflexes tendineux sont vifs au niveau du membre inférieur droit et on note un signe de Babinski du même côté.

L'examen de la sensibilité révèle une hypoesthésie tactile remontant jusqu'au niveau de l'ombilic à droite et une hypoesthésie thermoalgique controlatérale touchant le membre inférieur gauche.

Question 1

Sur le plan syndromique, à quoi correspond ce tableau ?

- A** syndrome syringomyélique
- B** syndrome alterne
- C** syndrome cérébelleux
- D** syndrome de Brown-Séquard
- E** syndrome neurogène périphérique

Question 2

Il s'agit d'un syndrome de Brown-Séquard par atteinte de l'hémimoelle droite.

Sur le plan étiologique, que recherchez-vous à l'interrogatoire ?

- A** contexte traumatique
- B** éruption cutanée
- C** fièvre
- D** épisodes neurologiques antérieurs
- E** douleurs radiculaires
- F** épistaxis

Question 3

Pouvez-vous donner le niveau précis de l'atteinte ?

Question 4

Quelle hypothèse diagnostique faites-vous en priorité ?

- A** ischémie médullaire
- B** tumeur de la queue de cheval
- C** métastase vertébrale
- D** sclérose en plaques
- E** méningiome

Question 5

Vous évoquez en priorité une poussée de sclérose en plaques avec atteinte médullaire.

Quels examens complémentaires confortent positivement votre hypothèse ?

- A** IRM pan-médullaire
- B** IRM cérébrale
- C** échographie abdominale
- D** ponction lombaire
- E** bilan hépatique
- F** sérologie VIH
- G** vitesse de sédimentation

Question 6

Une IRM cérébrale est réalisée et conforte l'hypothèse de sclérose en plaques.

Décrivez cette IRM (figure 30.18).

Question 7

Quel traitement mettez-vous en œuvre à la phase aiguë ?

- A** méthylprednisolone IV
- B** interféron bêta
- C** rt-PA
- D** corticothérapie orale
- E** carbamazépine

Question 8

Vous instaurez un traitement par méthylprednisolone 1 g par jour en IV pendant 3 jours. Quelle prise en charge complémentaire devez-vous mettre en place avec ce traitement ?

- A** bandelette urinaire avant le début de la corticothérapie
- B** ionogramme sanguin avant le début de la corticothérapie
- C** insulinothérapie
- D** traitement par héparine de bas poids moléculaire
- E** régime sans sel strict

Question 9

Un an plus tard la patiente revient pour une baisse d'acuité visuelle de l'œil droit. Elle note une douleur à la mobilisation de l'œil. L'œil n'est pas rouge. Un ophtalmologiste consulté n'a rien constaté d'anormal.

Quelle est votre hypothèse diagnostique ?

- A** décollement de rétine
- B** glaucome aigu à angle fermé
- C** cataracte
- D** névrite optique rétrobulbaire
- E** uvéite

Question 10

Vous évoquez une névrite optique rétrobulbaire droite devant une baisse d'acuité visuelle, douloureuse sans anomalie de l'examen ophtalmologique. Que pouvez-vous maintenant en conclure en termes de diagnostic ?

Question 11

Quels examens complémentaires pouvez-vous demander pour confirmer votre hypothèse de névrite optique rétrobulbaire ?

- A** fond d'œil
- B** angiographie rétinienne
- C** champs visuels
- D** examen des couleurs
- E** potentiels évoqués sensitifs
- F** potentiels évoqués visuels

Question 12

Quelle stratégie thérapeutique proposez-vous à cette patiente à ce stade pour son affection neurologique ?

- A** corticothérapie *per os*
- B** ciclosporine
- C** interféron
- D** lévétiracétam
- E** baclofène

Question 13

La patiente vous consulte car elle envisage une grossesse. Que lui dites-vous à ce sujet ?

- A** la grossesse est contre-indiquée dans la sclérose en plaques
- B** il y a une recrudescence des poussées pendant la grossesse
- C** le risque de fausses couches est augmenté
- D** le risque de poussée augmente en post-partum
- E** la grossesse est péjorative pour le pronostic neurologique à long terme

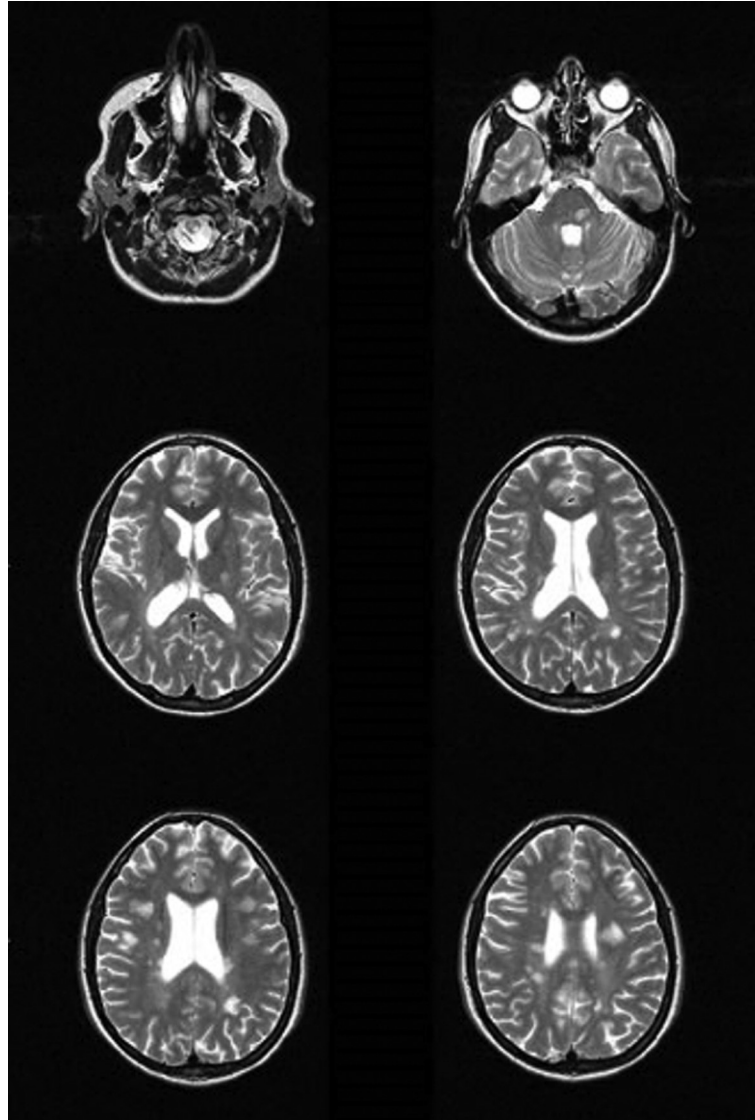


Fig. 30.18.

(Source : CEN, 2019.)

- F** le traitement par interféron peut être poursuivi
- G** aucune des réponses précédentes

Question 14

Quel(s) vaccin(s) est (sont) contre-indiqué(s) chez cette patiente ?

- A** grippe
- B** rougeole
- C** fièvre jaune
- D** hépatite B
- E** hépatite A
- F** aucun vaccin

Question 15

La patiente revient vous voir car elle présente depuis l'épisode initial médullaire, des douleurs à type de brûlure du membre inférieur gauche. Elle n'est pas soulagée par le paracétamol. Que lui proposez-vous ?

- A** amitryptiline
- B** imipramine
- C** morphine
- D** carbamazépine
- E** gabapentine

Dossier progressif 12

Mme A., 25 ans, secrétaire, sans antécédent médical, est hospitalisée pour des troubles de la marche. Depuis 10 jours, elle se plaint de fourmillements douloureux des membres inférieurs avec une sensation de serrement. Son périmètre de marche est limité à 30 mètres du fait d'une jambe droite lourde qui traîne. Elle dit qu'elle ne sent pas bien le sol sous ses pieds, notamment à droite. Elle se plaint d'aller uriner beaucoup plus fréquemment et d'avoir du mal à retenir ses urines.

L'état général est bon. La patiente est apyrétique. Lors de la marche, il existe un fauchage à droite. L'épreuve de Romberg est positive. Il existe un signe de Mingazini au membre inférieur droit, un signe de Babinski à droite, et les réflexes tendineux sont vifs aux quatre membres mais de façon plus importante à droite. La piqure et le chaud et froid sont mal ressentis au membre inférieur gauche jusqu'à l'ombilic. Le diapason est mal senti au niveau du membre inférieur droit. Le reste de l'examen clinique est normal.

Question 1

Quels syndromes neurologiques retenir-vous ?

- A** syndrome cérébelleux statique
- B** syndrome pyramidal du membre inférieur droit
- C** syndrome cordonal postérieur du membre inférieur droit
- D** syndrome myogène du membre inférieur gauche
- E** syndrome extralemniscal du membre inférieur gauche

Question 2

Quels éléments d'examen clinique sont en faveur d'un syndrome pyramidal ?

- A** fauchage du membre inférieur droit
- B** épreuve de Romberg positive
- C** signe de Babinski droit
- D** réflexes tendineux vifs aux quatre membres
- E** troubles de la pallesthésie du membre inférieur droit

Question 3

Quelle est la localisation la plus probable de la lésion ?

- A** lobule paracentral gauche
- B** moelle cervicale, latéralisée du côté gauche
- C** moelle lombaire, latéralisée du côté droit
- D** moelle thoracique de niveau T9-T10, latéralisée du côté gauche
- E** moelle cervicothoracique au-dessus de T9-T10, latéralisée du côté droit

Question 4

Quel examen complémentaire demandez-vous en priorité ?

- A** IRM cérébrale
- B** IRM pan-médullaire
- C** IRM lombaire
- D** potentiels évoqués somesthésiques
- E** électroneuromyogramme

Question 5

Interprétez le cliché suivant (figure 30.19).

- A** séquence pondérée en T1
- B** séquence pondérée en T2
- C** hypersignal intramédullaire en C4
- D** hypersignal extradural en C3
- E** hyposignal intramédullaire

Question 6

En réinterrogeant la patiente, vous apprenez que deux ans auparavant elle avait présenté une baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit. Son ophtalmologue l'avait alors examinée et n'avait rien retrouvé. Tout était rentré dans l'ordre en trois semaines sans aucun traitement.



Fig. 30.19.

(Source : CEN, 2019.)

Quels sont les deux types de dissémination recherchés dans la sclérose en plaques (SEP) ?

Question 7

Citez deux examens utiles pour le diagnostic de SEP.

Question 8

Vous suspectez une sclérose en plaques chez Mme A. Quel examen complémentaire permet de démontrer la dissémination des symptômes dans l'espace ?

- A** nouvel examen ophtalmologique
- B** IRM cérébrale
- C** potentiels évoqués visuels
- D** potentiels évoqués moteurs
- E** analyse du liquide cébrospinal

Question 9

Quelles sont les assertions exactes quant à l'IRM dans la SEP ?

- A** elle permet d'éliminer une tumeur
- B** sa normalité élimine définitivement une SEP
- C** elle peut définir la dissémination spatiale
- D** elle peut définir la dissémination temporelle

E elle doit être réalisée annuellement chez tous les patients

Question 10

Quels sont les signes IRM évocateurs de SEP ?

- A** hypersignaux T1
- B** hypersignaux T2
- C** prise de contraste après injection de gadolinium
- D** prise de contraste méningée
- E** hypersignaux des noyaux gris

Question 11

Une ponction lombaire est réalisée. Quels résultats apportent des arguments en faveur du diagnostic positif de SEP ?

- A** globules blancs : 70 éléments par mm³ (N < 5 par mm³)
- B** protéines : 0,30 g/l (N 0,20 à 0,40 g/l)
- C** index d'IgG : 1,18 (N ≤ 0,70)
- D** glycorachie : 2,5 mmol/l
- E** présence de bandes oligoclonales

Question 12

Quelques mois plus tard, après avoir effectué un jogging pendant 1 heure la patiente présente de nouveau un flou visuel de l'œil droit. Ce dernier régresse en 2 heures. La patiente, inquiète, vous appelle pour savoir ce qu'il faut faire. Que lui dites-vous ?

- A** ces symptômes n'ont pas de lien avec la SEP
- B** ces symptômes sont dus à une nouvelle poussée
- C** ces symptômes sont dus à un phénomène de Uhthoff
- D** il faut contrôler l'IRM cérébrale
- E** il faut contrôler l'examen ophtalmologique

Question 13

Si vous réalisez des flashes de corticoïdes, quels peuvent être les effets secondaires ?

- A** hypokaliémie
- B** troubles du rythme cardiaque
- C** cancer
- D** insomnie
- E** dysrégulation de la glycémie

Question 14

Vous décidez d'instaurer un traitement de fond. Quelles mesures devez-vous prendre ?

- A** faire une demande de reconnaissance de travailleur en situation de handicap
- B** informer le médecin du travail pour aménager le poste de travail
- C** proposer un arrêt de travail pour mettre en route le traitement
- D** faire une demande de reconnaissance d'affection longue durée
- E** faire une demande d'allocation adulte handicapé

Question 15

Lors d'une consultation de suivi, la patiente se plaint d'infections urinaires à répétition et de troubles urinaires permanents, avec des impériosités urinaires et des difficultés à vider sa vessie en une seule fois. Que lui proposez-vous ?

- A** un traitement antibiotique séquentiel
- B** une surveillance hebdomadaire de la bandelette urinaire

C une échographie des voies urinaires avec mesure du résidu post-mictionnel

D une cystoscopie

E un bilan urodynamique

Dossier progressif 13

Mlle K., droitère, âgée de 18 ans, vous est adressée pour une chute accompagnée d'une perte de connaissance, de secousses des quatre membres.

Question 1

Quels signes recherchez-vous à l'interrogatoire en faveur d'une crise généralisée tonico-clonique ?

- A** perte d'urine
- B** contraction tonique généralisée ayant précédé les secousses cloniques
- C** morsure latérale de la langue
- D** trémulations généralisées
- E** amnésie de la phase post-critique

Question 2

La patiente vous rapporte que la perte de connaissance décrite ci-dessus a été précédée d'une sensation épigastrique désagréable ascendante, elle s'est levée pour prendre l'air puis son premier souvenir après la perte de connaissance était dans l'ambulance. À son réveil, elle avait du mal à trouver ses mots, se plaignait de douleurs musculaires diffuses et d'une douleur à la langue. Quelle est votre hypothèse diagnostique principale concernant cet épisode ?

- A** crise généralisée tonico-clonique
- B** syncope secondairement convulsivante
- C** absence myoclonique
- D** crise focale secondairement généralisée
- E** accident ischémique transitoire

Question 3

Vous reprenez le diagnostic d'une crise focale secondairement généralisée. Quels autres éléments sémiologiques recherchez-vous à l'interrogatoire de ses parents et de la patiente en faveur d'une origine temporelle ?

- A** une sensation initiale à type de paresthésies ascendantes de la main, puis du bras, puis de la face
- B** une sensation initiale de déjà vécu
- C** des hallucinations visuelles élémentaires
- D** des contractions cloniques du membre supérieur droit ayant précédé la généralisation secondaire
- E** une rupture de contact prolongé ayant précédé la généralisation secondaire

Question 4

L'interrogatoire de la patiente vous apprend qu'elle a présenté depuis quelques mois cinq épisodes de sensation épigastrique ascendante angoissante associée à une sensation de déjà vécu intense identiques à celles ressenties au début de la crise. À une reprise, cela s'est passé au cours d'un repas devant ses parents qui ont observé qu'elle ne répondait plus aux questions, qu'elle a commencé à se frotter les mains de façon répétitive et stéréotypée, qu'elle était pâle et que son visage était figé. En reprenant toute son histoire, quels éléments sémiologiques vous permettent d'écarter formellement une épilepsie-absences de l'enfant ?

- A** âge de début des crises
- B** durée de la rupture de contact
- C** sensations initiales
- D** présence d'une crise généralisée tonico-clonique
- E** fréquence des crises
- F** expression figée du visage au cours de la crise

Question 5

Vous reprenez le diagnostic d'une épilepsie temporale gauche. Dans le cadre du bilan étiologique vous réalisez une imagerie cérébrale (figure 30.20). De quel type d'examen s'agit-il ?

- A** scanner cérébral en coupe coronale
- B** scanner cérébral en coupe axiale
- C** IRM cérébrale en séquence FLAIR et en coupe coronale
- D** IRM cérébrale en séquence T1 et en coupe coronale
- E** IRM cérébrale en séquence T1 et en coupe axiale

Question 6

À propos de cet examen que concluez-vous ?

- A** aucune anomalie
- B** sclérose hippocampique gauche
- C** hypersignal hippocampique gauche
- D** élargissement des ventricules latéraux
- E** atrophie corticale

Question 7

Au vu de l'anamnèse et de l'IRM vous reprenez le diagnostic d'une épilepsie temporale interne gauche structurale avec sclérose hippocampique gauche. Quel facteur étiologique spécifique survenu dans l'enfance recherchez-vous à l'interrogatoire des parents ?

- A** traumatisme crânien
- B** méningite
- C** prématurité
- D** césarienne
- E** convulsions fébriles compliquées

Question 8

Les parents vous rapportent que leur fille a présenté des convulsions fébriles dans l'enfance. Quels critères recherchez-vous en faveur de convulsions fébriles compliquées ?

- A** survenue avant 1 an

- B** température supérieure à 40 °C
- C** durée supérieure à 3 minutes
- D** asymétries
- E** déficit post-critique supérieur à 48 heures

Question 9

Vous revoyez la patiente à 6 mois. Malgré un traitement par lamotrigine qui a été porté à dose progressive jusqu'à un palier de 100 mg par jour, il persiste une à deux crises partielles par mois. Parmi les propositions suivantes, quelles sont les propositions vraies concernant la persistance des crises ?

- A** elles peuvent être liées à une pharmacorésistance de l'épilepsie
- B** elles peuvent être liées à une prise irrégulière du traitement
- C** elles peuvent être liées à une aggravation paradoxale sous lamotrigine
- D** elles peuvent être liées à la progression de la lésion objectivée à l'IRM
- E** elles peuvent être liées à une posologie insuffisante du traitement

Question 10

Vous lui remettez une ordonnance pour augmenter progressivement sur 1 mois la posologie du lamictal jusqu'à 200 mg par jour. Au bout de 5 jours la patiente vous téléphone en urgence car elle présente un prurit associé à un érythème généralisé. Que faites-vous ? (une réponse juste)

- A** j'arrête immédiatement son traitement par lamotrigine
- B** je lui recommande de continuer à augmenter son traitement et je prescris une crème à base de corticoïdes
- C** je lui recommande de continuer à augmenter le traitement jusqu'à ce qu'elle ait vu un dermatologue
- D** je la rassure car ce n'est pas un effet indésirable rapporté avec la lamotrigine
- E** je la revois en urgence pour baisser rapidement le lamotrigine en vue de son remplacement par un autre antiépileptique

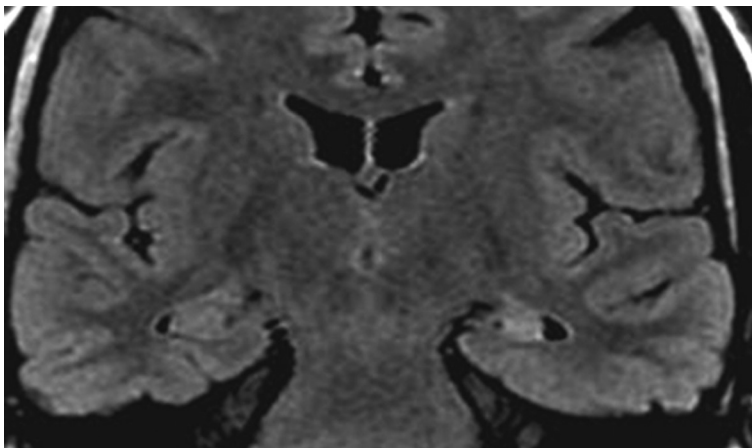


Fig. 30.20.

(Source : CEN, 2019.)

Question 11

Vous revoyez la patiente en urgence pour baisser rapidement le traitement et le remplacer par un autre antiépileptique. Quelle complication dermatologique rare mais grave de la lamotrigine redoutez-vous ?

- A** érythrodermie
- B** eczéma généralisé
- C** pemphigus
- D** nécrolyse épidermique toxique
- E** prurit résistant

Question 12

Vous revoyez la patiente en consultation à intervalle régulier et malgré deux tentatives successives de traitement à dose efficace par lévétiracétam (Keppra®) puis par carbamazépine LP (Tégrétol LP®), les crises persistent. La patiente a été licenciée de son emploi de vendeuse suite à une crise survenue sur son lieu de travail.

Concernant la prise en charge ultérieure, que lui expliquez-vous ?

- A** l'échec de ces deux monothérapies successives fait redouter une pharmacorésistance
- B** l'échec de ces deux monothérapies n'a pas de valeur pronostique quant à sa sensibilité aux autres médicaments antiépileptiques
- C** il est possible de faire un dossier auprès de la maison départementale du handicap pour une reconnaissance en qualité de travailleur handicapé.
- D** vous lui proposez un bilan vidéo-EEG de longue durée qui consiste à essayer d'enregistrer des crises afin de confirmer le diagnostic d'épilepsie du lobe temporal
- E** il est possible d'envisager un traitement chirurgical de son épilepsie sans autre examen complémentaire

Question 13

Un enregistrement vidéo-EEG est réalisé et permet d'enregistrer en tout trois crises identiques et confirme leur origine temporale interne gauche. Concernant la prise en charge thérapeutique et médicosociale ultérieure, que lui expliquez-vous ?

- A** ses crises ne sont pas si graves car elles ne comportent pas de généralisations secondaires
- B** le retentissement de son épilepsie justifie une demande de reconnaissance en qualité de travailleur handicapé
- C** elle peut reconduire, et chercher un nouveau travail sous traitement
- D** son épilepsie lui interdit la conduite automobile tant que les crises persistent
- E** il faut continuer à privilégier le traitement médicamenteux de son épilepsie, on finira bien par trouver le bon médicament efficace sur ses crises
- F** il est possible d'envisager un traitement neurochirurgical curatif de son épilepsie
- G** la gravité de son épilepsie justifie une demande de prise en charge par la Sécurité sociale au titre des affections longue durée

Dossier progressif 14

Vous voyez en consultation une jeune femme de 23 ans. Cette patiente est droitière, ambulancière, elle vit

en concubinage et n'a pas d'enfant. Elle pratique la course à pied et l'escalade.

Elle a pour antécédents des crises convulsives fébriles compliquées dans la petite enfance.

Elle prend pour seul traitement une contraception œstroprogestative.

Cette patiente se plaint d'épisodes stéréotypés se manifestant par une sensation épigastrique ascendante puis une suspension du contact, un mâchonnement décrit par sa mère, présente à la consultation. En post-événementiel, la mère décrit un trouble phasique assez marqué.

Question 1

Quelle(s) est (sont) votre (vos) hypothèse(s) diagnostique(s) principale(s) devant ces manifestations ?

- A** accident ischémique transitoire dans le territoire de la carotide interne gauche
- B** crises d'épilepsie de type absence
- C** crises d'épilepsie à point de départ focal
- D** hypoglycémie
- E** attaques de panique

Question 2

Vous évoquez une épilepsie focale. D'après vous quelle(s) localisation(s) cérébrale(s) peu(ven)t être le siège de l'épilepsie ?

- A** frontale gauche
- B** frontale droite
- C** temporale interne gauche
- D** temporale interne droite
- E** occipitale gauche

Question 3

Quel(s) examen(s) paraclinique(s) proposez-vous en première intention ?

- A** EEG standard
- B** enregistrement vidéo-EEG de 48 heures
- C** scanner cérébral avec injection de produit de contraste
- D** IRM cérébrale
- E** tomographie par émission de positons cérébrale

Question 4

Voici l'IRM que vous avez fait réaliser (figure 30.21). À propos de cette IRM, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

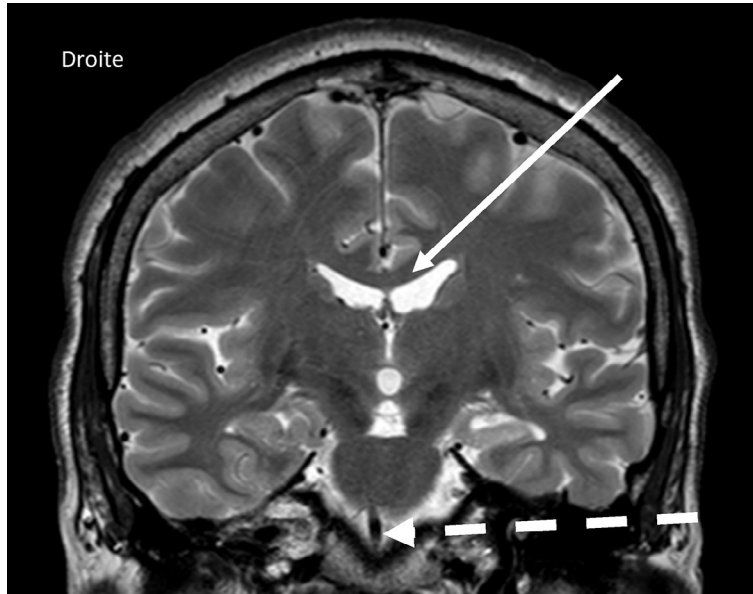
- A** il s'agit d'une séquence T2/FLAIR
- B** il s'agit d'une coupe coronale
- C** on peut observer une sclérose hippocampique droite
- D** la flèche pleine désigne le corps calleux
- E** la flèche pointillée désigne le tronc basilaire

Question 5

Vous avez donc mis en évidence une sclérose hippocampique gauche. Vous décidez de mettre en route un traitement par lamotrigine (Lamictal®).

De quel(s) effet(s) indésirable(s) principal (aux) de ce traitement devez-vous prévenir la patiente ?

- A** hyponatrémie
- B** éruption cutanée
- C** tremblements

**Fig. 30.21.**

(Source : CEN, 2019.)

- D** troubles psychiatriques
- E** troubles de la conduction cardiaque

Question 6

En dehors de la mise en route du traitement, que faites-vous pour la patiente ?

- A** vous prévenez son médecin du travail, pour un éventuel reclassement professionnel
- B** vous l'informez sur la législation vis-à-vis de la conduite automobile et du permis de conduire
- C** vous lui contre-indiquez toute activité sportive
- D** vous lui déconseillez d'envisager une grossesse
- E** vous lui expliquez les facteurs favorisant de crise à éviter

Question 7

Alors que la patiente a été perdue de vue, vous la retrouvez quelques mois plus tard aux urgences. Elle est hospitalisée pour la survenue d'une crise tonico-clonique généralisée survenue quelques heures plus tôt. Alors que vous étiez en train d'interroger la patiente, elle présente devant vous une crise tonico-clonique généralisée.

Quelle est votre conduite à tenir immédiate ?

- A** vous allongez la patiente et sécurisez l'environnement
- B** vous demandez une contention de la patiente pour éviter qu'elle ne se blesse
- C** vous assurez la liberté des voies aériennes à l'aide d'une canule de Guedel
- D** vous débutez une oxygénothérapie
- E** vous injectez immédiatement une ampoule de clonazépam (Rivotril®)

Question 8

Cela fait maintenant 5 minutes que la crise tonico-clonique a débuté devant vous.

Parmi les propositions suivantes, laquelle (lesquelles) fait (font) partie de votre prise en charge immédiate ?

- A** vous intubez la patiente
- B** vous injectez une ampoule de clonazépam (Rivotril®)
- C** vous mettez en route un traitement par phénobarbital (Gardéna®) ou fosphénytoïne (Prodilantin®) en intraveineux
- D** vous débutez une sédation
- E** vous ne traitez pas pour le moment, il faut attendre 30 minutes, la crise va peut-être s'arrêter seule

Question 9

Cette première ampoule de Rivotril® n'a pas permis de faire céder la crise.

Que faites-vous ?

- A** clonazépam (Rivotril®) IV seule
- B** clonazépam (Rivotril®) IV et dose de charge de phénobarbital (Gardéna®) ou fosphénytoïne (Prodilantin®)
- C** dose de charge de phénobarbital (Gardéna®) ou fosphénytoïne (Prodilantin®) seule
- D** dose de charge de phénobarbital (Gardéna®) et fosphénytoïne (Prodilantin®)
- E** sédation

Question 10

Cette prise en charge est efficace.

Vous continuez de suivre la patiente, voilà maintenant plusieurs années que vous la connaissez. Plusieurs lignes de traitement antiépileptique ont été tentées avec une bonne observance. La patiente présente toujours plusieurs crises par mois.

Que pensez-vous de cette épilepsie ?

- A** il s'agit d'une épilepsie pharmacorésistante
- B** une modification des combinaisons d'antiépileptiques serait inutile
- C** vous proposez un bilan préchirurgical de l'épilepsie

- D** la patiente peut bénéficier d'une prise en charge à 100 % par la Sécurité sociale
- E** vous proposez une diète cétogène

Question 11

La patiente a maintenant 40 ans, elle va mieux. Elle vous amène en consultation sa fille adoptive qui a 7 ans et qui présente des ruptures de contact pluriquotidiennes depuis 1 mois maintenant. Par ailleurs, il n'y a pas d'anomalie à l'examen neurologique et le développement psychomoteur se poursuit normalement. Voici l'EEG de cet enfant (figure 30.22). Qu'en pensez-vous ?

- A** l'EEG met en évidence une crise focale de type absence
- B** l'EEG met en évidence une crise généralisée de type absence
- C** sous traitement antiépileptique adapté, la jeune patiente devrait être libre de crise
- D** il existe un risque important que les crises persistent à l'âge adulte
- E** un traitement par carbamazépine (Tégrétol®) semble le plus adapté

Dossier progressif 15

Mlle A., 27 ans, consulte pour des phénomènes survenant par épisodes de quelques minutes, depuis quelques mois. Le phénomène commence en général par une sensation de peur injustifiée et d'inquiétudes inhabituelles, avec l'impression que le monde autour devient irréel, comme si son environnement devenait surnaturel. La jeune femme présente alors des palpitations, avec gêne respiratoire, nausées, et impression de striction épigastrique. Le début et la fin de chaque épisode sont décrits comme brutaux, un état de fatigue de quelques heures lui succède. La patiente est très inquiète. Les épisodes surviennent 4 à 5 fois par semaine.

Question 1

Parmi les hypothèses diagnostiques suivantes, laquelle vous semble la plus plausible ?

- A** attaques de panique
- B** hypoglycémie
- C** épilepsie focale
- D** malaise vagal
- E** accident ischémique transitoire

Question 2

Parmi les hypothèses syndromiques suivantes, laquelle (lesquelles) semble(nt) la (les) plus plausible(s) ?

- A** épilepsie myoclonique juvénile
- B** épilepsie-absences de l'adulte
- C** épilepsie focale occipitale
- D** épilepsie focale frontale
- E** épilepsie focale temporale

Question 3

Vous interrogez l'amie de Mlle A. Quelle(s) réponse(s) renforce(nt) votre hypothèse diagnostique ?

- A** caractère stéréotypé
- B** caractère non stéréotypé
- C** caractère non paroxystique
- D** caractère paroxystique
- E** caractère spontanément résolutif

Question 4

Durant certains accès, l'entourage décrit une altération du contact. Qu'en déduisez-vous quant à la nature de la crise ?

- A** crise focale avec conscience préservée
- B** crise focale avec conscience altérée
- C** crise généralisée avec conscience préservée
- D** crise généralisée avec conscience altérée
- E** crise focale secondairement généralisée

Question 5

Un EEG est réalisé. Quel(s) graphoélément(s) typique(s) d'un tracé de crise épileptique est (sont) représenté(s) en bouffée sur cet EEG (figure 30.23) ?

- A** pointe-onde
- B** onde lente
- C** polypointe
- D** polypointe-onde
- E** onde delta

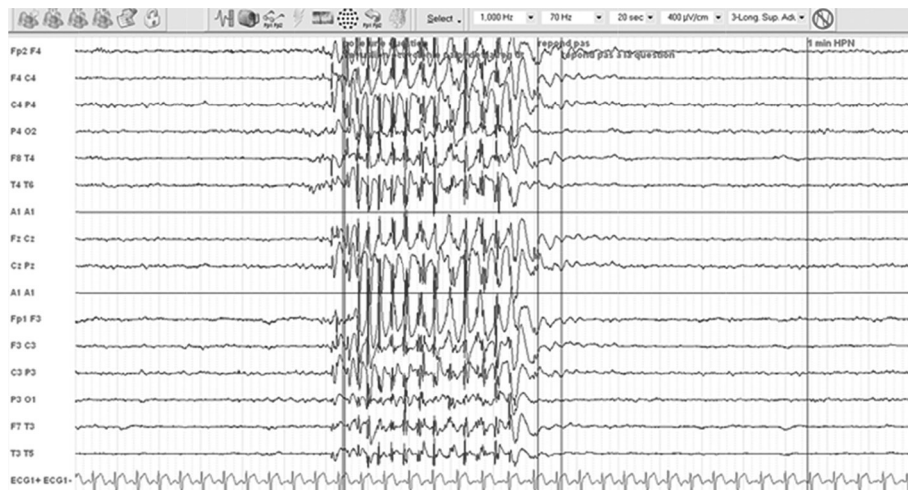
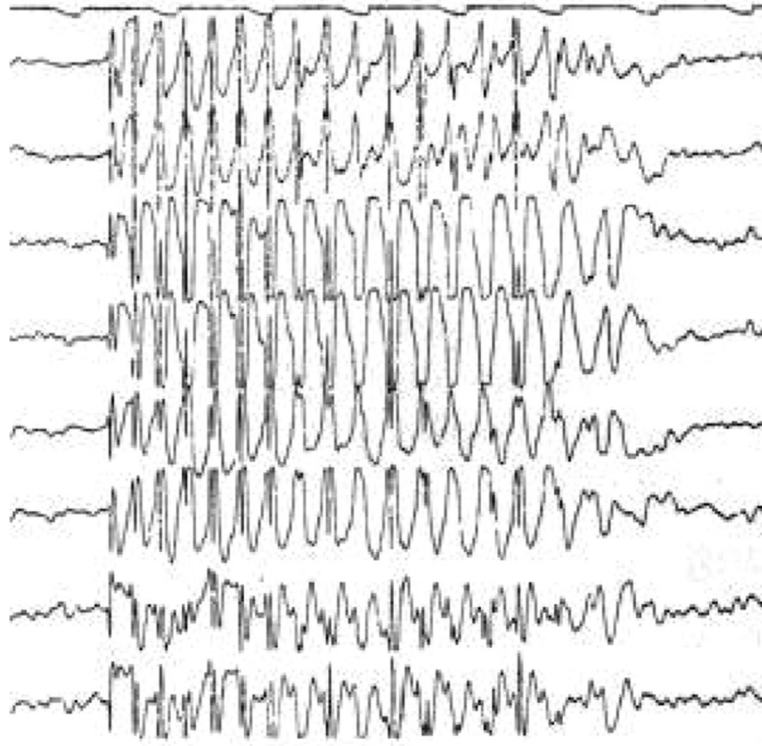


Fig. 30.22.

(Source : CEN, 2019.)

**Fig. 30.23.**

(Source : CEN, 2019.)

Question 6

L'entourage vous apprend que certains des épisodes de Mlle A. se poursuivent par des chutes avec tremblements des quatre membres et perte d'urines. Au décours elle est désorientée, se plaint de myalgies diffuses, et vous retenez donc le fait que la patiente présente parfois des crises généralisées tonico-cloniques

D'une manière générale, une crise d'épilepsie généralisée tonico-clonique (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** peut survenir en l'absence de maladie épileptique
- B** peut être favorisée par une privation de sommeil
- C** est la conséquence d'une lésion cérébrale dans plus de 80 % des cas
- D** est suivie d'une période confusionnelle
- E** impose l'introduction d'un traitement de fond

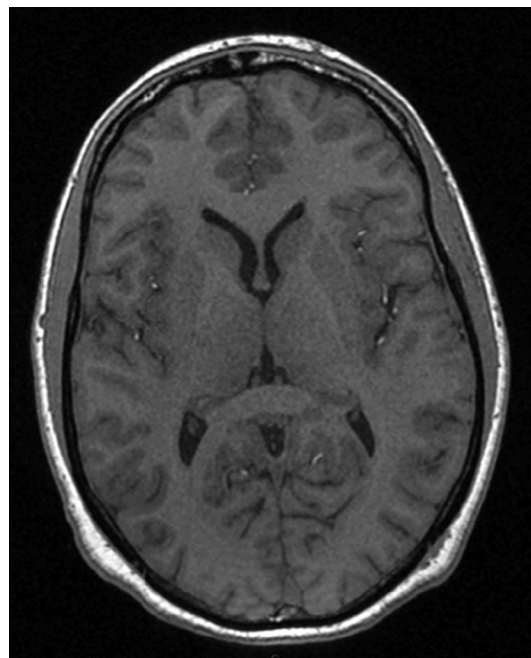
Question 7

Une IRM cérébrale est effectuée (figure 30.24). À propos de cette imagerie, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** IRM cérébrale séquence FLAIR sans injection
- B** IRM cérébrale séquence FLAIR + gadolinium
- C** IRM cérébrale séquence T1 + gadolinium
- D** coupe réalisée en plan sagittal
- E** nécessité de coupes IRM en plan coronal

Question 8

Les examens à visée étiologique n'ont pas révélé de cause particulière à l'affection de Mlle A. Quel(s) traitement(s) préconisez-vous ?

**Fig. 30.24.**

(Source : CEN, 2019.)

- A** aucun
- B** antiépileptique en monothérapie
- C** antiépileptiques en association

- D corticoïde *per os*
- E antiagrégants plaquettaires *per os*

Question 9

Vous débutez un traitement par carbamazépine. Dans quelle(s) indication(s) ce traitement est-il préconisé en première intention ?

- A crises d'épilepsie focales
- B épilepsie généralisée
- C névralgie du trijumeau
- D algie vasculaire de la face
- E migraine

Question 10

Comment évaluez-vous l'apport du traitement dans les mois qui suivent ?

- A fréquence des crises
- B tolérance
- C IRM cérébrale de contrôle
- D EEG mensuel
- E dosage médicamenteux

Question 11

Mlle A. évoque avec vous la possibilité de mettre en route une grossesse. Que préconisez-vous ?

- A arrêter l'antiépileptique
- B programmer la grossesse
- C contre-indiquer toute grossesse
- D réaliser un scanner cérébral au cours de la grossesse
- E prescrire une polythérapie antiépileptique

Question 12

Mlle A. utilisait quotidiennement sa voiture pour se rendre à son travail. Que lui dites-vous sur la possibilité de conduire désormais ?

- A interdiction définitive
- B interdiction sans être accompagnée
- C possibilité après cinq ans de traitement sans crises
- D possibilité après un an de traitement sans crises, avec l'accord de la commission du permis de conduire
- E possibilité après un an de traitement sans crises, avec certificat du neurologue traitant

Question 13

Quelques années plus tard, vous recevez l'appel du SAMU car Mlle A. présente depuis 40 minutes des crises tonico-cloniques répétées sans reprise de conscience entre les crises.

Quel(s) traitement(s) pré-hospitalier(s) de première ligne le SAMU administrera-t-il ?

- A Lamictal® IV
- B Gardéna® IV
- C Rivotril® IV
- D Tégrétol® IV
- E Di-Hydán® IV

Dossier progressif 16

Un patient de 70 ans, droitier, agriculteur en retraite, vous consulte pour des douleurs du membre supérieur droit. Ces douleurs sont apparues progressivement depuis 6 mois, n'ont pas de trajet précis, ne sont pas

impulsives à la toux et sont majorées à l'effort. Le patient décrit par ailleurs des difficultés à se raser depuis 4 mois environ et un changement de son écriture. Il décrit enfin un tremblement intermittent du membre supérieur droit.

Question 1

Quels éléments du tremblement vous orienteraient vers un tremblement parkinsonien ?

- A tremblement d'action
- B tremblement de repos
- C tremblement à prédominance proximale
- D tremblement du chef
- E tremblement à 6 Hz

Question 2

Quels éléments recherchez-vous à l'examen pour conforter votre hypothèse de syndrome parkinsonien ?

- A signe de Babinski
- B abolition des réflexes tendineux
- C rigidité crantée
- D hyperkinésie
- E bradykinésie
- F amimie

Question 3

À quoi correspond la manœuvre de Froment ?

- A mise en évidence d'un tremblement parkinsonien lors du calcul mental
- B révélation d'un signe de Babinski après effort
- C mise en évidence d'une rigidité lors d'un mouvement volontaire controlatéral
- D mise en évidence d'un clignement palpébral inépuisable

Question 4

Vous avez évoqué un syndrome parkinsonien. Pouvez-vous à ce stade conclure à une maladie de Parkinson idiopathique ?

Question 5

Quel argument vous manque-t-il pour confirmer votre hypothèse de maladie de Parkinson ?

- A présence d'une ophtalmoplégie
- B chutes fréquentes
- C réponse à la L-dopa
- D présence d'une hypotension orthostatique
- E troubles cognitifs

Question 6

Afin de confirmer votre hypothèse, quel examen complémentaire devez-vous demander ?

- A IRM pan-médullaire
- B IRM cérébrale
- C échographie abdominale
- D ponction lombaire
- E EEG
- F aucun

Question 7

Le patient vous interroge sur d'éventuels facteurs étiologiques concernant cette maladie. Que lui répondez-vous ?

- A il existe des formes génétiques de la maladie de Parkinson

- B** le tabac est un facteur étiologique de la maladie de Parkinson
- C** un régime riche en protéine est un facteur étiologique de la maladie de Parkinson
- D** l'exposition aux pesticides est un facteur étiologique de la maladie de Parkinson
- E** aucun facteur étiologique n'est connu

Question 8

Quel traitement mettez-vous en œuvre chez ce patient ?

- A** inhibiteur de la recapture de la sérotonine
- B** neuroleptique
- C** agoniste dopaminergique
- D** corticothérapie orale
- E** L-dopa

Question 9

Vous instaurez un traitement par L-dopa. Quels effets secondaires pouvez-vous redouter ?

- A** hypotension
- B** nausées
- C** œdèmes des membres inférieurs
- D** confusion
- E** troubles du rythme cardiaque

Question 10

Cinq ans plus tard, le patient indique qu'à certains moments de la journée il présente des mouvements involontaires et qu'à d'autres il est ralenti. À quoi correspondent ces mouvements involontaires ?

Question 11

Quels traitements sont contre-indiqués chez votre patient ?

- A** anticalciques
- B** tricycliques
- C** benzodiazépines
- D** neuroleptiques
- E** métoclopramide

Question 12

Dix ans après le début de son affection neurologique, le patient vous est amené car il est agité, confus et a des hallucinations. Que devez-vous chercher à l'interrogatoire de sa famille ?

- A** notion de traumatisme crânien
- B** fièvre
- C** changement de traitement récent
- D** mauvaise observance thérapeutique
- E** existence de troubles cognitifs récents

Question 13

Quels examens complémentaires demandez-vous en première intention devant cet état confusionnel et ces hallucinations ?

- A** NFP
- B** CRP
- C** ionogramme sanguin
- D** EEG
- E** scanner cérébral
- F** IRM cérébrale

Question 14

Cet épisode confusionnel est rentré dans l'ordre. Que peut-il néanmoins traduire le plus probablement quant à l'évolution de la maladie de Parkinson chez ce patient ?

- A** développement d'une maladie d'Alzheimer
- B** évolution démentielle de la maladie de Parkinson
- C** développement d'une maladie de Creutzfeldt-Jakob
- D** développement d'une encéphalite
- E** aucun élément évolutif spécifique

Question 15

À ce stade de l'évolution quels troubles doparésitants devez-vous redouter ?

- A** chutes
- B** enrayage cinétique (freezing)
- C** dyskinésies
- D** dysarthrie
- E** dysphagie

Dossier progressif 17

Monsieur P., 55 ans, se plaint d'une douleur de l'épaule droite qui le gêne dans ses activités et au repos. Il a subi des radios qui ont révélé une calcification tendineuse. La prise en charge par le rhumatologue et la kinésithérapie n'ont apporté aucune amélioration. Il demeure gêné pour conduire, ne peut plus bricoler et a dû interrompre son activité professionnelle en raison de ses difficultés à utiliser son membre supérieur droit, pour écrire par exemple.

Il consulte à l'instigation de son entourage qui le trouve triste, ralenti et penché en avant lorsqu'il se déplace. On lui demande fréquemment de répéter car il parle à voix basse. Spontanément, il ne sourit pas, parle sans utiliser son membre supérieur droit et marche sans le balancer.

Question 1

Parmi les antécédents suivants, lequel (lesquels) recherchez-vous à l'interrogatoire ?

- A** prise de neuroleptique ou apparenté
- B** prise de toxique
- C** traumatisme cervical
- D** maladies psychiatriques
- E** facteurs de risque vasculaire

Question 2

Dans la liste suivante, relevez les éléments du syndrome extrapyramidal présents dans cette observation ?

- A** tremblement de repos
- B** adiadococinésie droite
- C** amimie
- D** anosognosie
- E** hypophonie

Question 3

Quelle est votre principale hypothèse diagnostique ?

- A** maladie de Parkinson
- B** maladie de Wilson
- C** syndrome dépressif
- D** atrophie multisystématisée
- E** paralysie supranucléaire progressive

Question 4

Parmi les signes cliniques suivants, lequel (lesquels) pourrai(en)t remettre en cause l'hypothèse d'une maladie de Parkinson ?

- A** hallucinations précoces spontanées
- B** syndrome pyramidal
- C** tremblement de repos du pied droit
- D** syndrome cérébelleux
- E** paralysie de la verticalité du regard

Question 5

Parmi les examens complémentaires suivants, lequel (lesquels) permet(tent) de poser le diagnostic de maladie de Parkinson ?

- A** scintigraphie DaTSCAN®
- B** IRM cérébrale
- C** bilan hépatique
- D** dosage de la cuprémie
- E** aucun des examens précédents

Question 6

Le diagnostic de maladie de Parkinson est finalement retenu. Vous décidez d'instaurer un traitement médicamenteux.

Parmi les paramètres suivants, lequel (lesquels) pourrai(en)t influencer votre choix ?

- A** âge du patient
- B** ancienneté des symptômes
- C** présence d'une dysphonie
- D** sévérité du handicap
- E** profession du patient

Question 7

Parmi les classes thérapeutiques suivantes, laquelle allez-vous proposer en première intention chez ce patient ?

- A** L-dopa
- B** agonistes dopaminergiques
- C** anticholinergiques
- D** anticholinestérasiques
- E** inhibiteurs de la recapture de la sérotonine

Question 8

Vous avez instauré un traitement par agoniste dopaminergique.

Quelle(s) est (sont) l'(les) évolution(s) attendue(s) au cours des deux premières années ?

- A** amélioration de l'akinésie
- B** apparition de dyskinésies induites par la L-dopa
- C** période de stabilité dite de « lune de miel »
- D** apparition de chutes
- E** apparition de troubles sphinctériens

Question 9

Parmi les complications suivantes, laquelle (lesquelles) liée(s) au traitement par agonistes dopaminergiques allez-vous surveiller ?

- A** jeu pathologique
- B** dépression
- C** hypersexualité
- D** achats compulsifs
- E** troubles alimentaires

Question 10

Parmi les propositions suivantes, quelle(s) autre(s) mesure(s) allez-vous proposer ?

- A** orthophonie
- B** régime pauvre en protéines
- C** demande d'ALD
- D** kinésithérapie
- E** orthoptie

Question 11

L'évolution progressive de la maladie vous a conduit à associer la L-dopa à l'agoniste dopaminergique avec une amélioration satisfaisante pendant 4 ans.

Le traitement actuel du patient est le suivant :

- pramipexole LP 2,1 mg : 1 le matin ;
- lévodopa, carbidopa 100 : 1 cp. ½ matin, midi et soir.

Depuis 6 mois, les signes de la maladie réapparaissent de façon quasi systématique à la fin de chaque prise. Comment interprétez-vous cette évolution ?

- A** il s'agit d'un phénomène d'accoutumance au traitement
- B** il s'agit de complications motrices liées à la L-dopa
- C** il s'agit de dyskinésies induites par la L-dopa
- D** il s'agit d'une akinésie de fin de dose
- E** il s'agit de fluctuations motrices prévisibles

Question 12

Parmi les spécialités médicamenteuses suivantes, laquelle (lesquelles) peu(ven)t être proposée(s) dans la prise en charge des fluctuations motrices liées à la L-dopa ?

- A** inhibiteurs de la recapture de la sérotonine
- B** anticholinestérasiques
- C** antagonistes dopaminergiques
- D** inhibiteurs de la MAO-B
- E** inhibiteurs de la COMT

Question 13

Vous avez choisi d'ajuster le traitement du patient en associant un inhibiteur de la COMT. L'amélioration est à nouveau satisfaisante. Cependant, deux ans après cette modification, le patient décrit l'apparition de mouvements anormaux involontaires de son hémicorps droit.

Cette évolution traduit l'apparition (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** d'un épuisement de l'effet du traitement
- B** de complications motrices liées à la L-dopa
- C** de dyskinésies induites par la L-dopa
- D** d'une dystonie
- E** de fluctuations motrices imprévisibles
- F** d'une intolérance aux agonistes dopaminergiques
- G** d'une addiction médicamenteuse

Question 14

Afin de réduire les dyskinésies induites par la L-dopa, vous avez fractionné les prises de L-dopa et introduit l'amantadine. Après une période de stabilité de quelques années, les complications motrices sont réapparues avec une alternance de dyskinésies et de fluctuations motrices dont l'intensité est beaucoup

plus marquée. Tous les matins au réveil, le patient présente une posture en varus équin du pied droit très douloureuse.

Comment désigne-t-on sémiologiquement cette posture anormale du pied droit ?

- A** hyperlaxité
- B** complication ostéoarticulaire de la maladie
- C** steppage
- D** dystonie
- E** syndrome pyramidal

Question 15

À ce stade avancé de la maladie, lequel (lesquels) des traitements suivants peu(ven)t être proposé(s) ?

- A** crâniectomie
- B** pompe à morphine
- C** application intraduodénale continue de L-dopa
- D** stimulation magnétique transcrânienne
- E** stimulation à haute fréquence du noyau sous-thalamique

Question 16

Le patient n'a pas souhaité bénéficier des traitements chirurgicaux ou par pompe. Par conséquent, vous avez ajusté son traitement médicamenteux. Dans les années qui suivent, il va développer des troubles de la marche invalidants.

Dans la liste suivante, quel(s) trouble(s) de la marche est (sont) évocateur(s) de signes axiaux tardifs associés à la maladie de Parkinson ?

- A** démarche ébrieuse
- B** festination
- C** démarche dandinante
- D** fauchage
- E** enrayage cinétique (freezing)

Question 17

Monsieur P. est atteint de la maladie de Parkinson depuis 20 ans. Depuis plusieurs mois, son entourage constate des modifications de son comportement. Il a noté l'apparition de troubles de la mémoire associés à des hallucinations visuelles de plus en plus fréquentes. Parmi les propositions suivantes, quelles sont vos trois hypothèses diagnostiques ?

- A** syndrome dépressif
- B** syndrome démentiel associé à la maladie de Parkinson
- C** effet indésirable des agonistes dopaminergiques
- D** psychose associée à la maladie de Parkinson
- E** fluctuation motrice

Question 18

Vous évoquez un syndrome démentiel associé à la maladie de Parkinson. Les hallucinations sont fréquentes et invalidantes.

Parmi les propositions thérapeutiques suivantes, laquelle (lesquelles) pourrai(en)t être envisagée(s) ?

- A** arrêt des agonistes dopaminergiques
- B** prescription d'un anticholinergique
- C** prescription d'un antipsychotique type clozapine
- D** prescription d'un anticholinestérasique
- E** arrêt de la L-dopa

Dossier progressif 18

Vous examinez en consultation Monsieur A., 50 ans qui depuis six mois se plaint progressivement d'une douleur du pied droit à la course. Il a constaté selon ses dires qu'après quelques centaines de mètres son pied a « tendance à tourner » en dedans. Sa gestualité est moins bonne dans les mouvements rapides surtout à droite quand il se brosse les dents. Il a parfois en alternance des douleurs de l'épaule droite qui existent depuis un an. Il a comme principal antécédent une HTA bien équilibrée traitée par une association antagoniste de l'angiotensine II et inhibiteur calcique.

Question 1

Quel(s) diagnostic(s) neurologique(s) peu(ven)t être évoqué(s) en première intention ?

- A** syndrome alterne
- B** syndrome parkinsonien
- C** syndrome neurogène
- D** symptomatologie dystonique
- E** syndrome médullaire lombaire

Question 2

Vous examinez le patient. Vous mettez en évidence une hypokinésie segmentaire bilatérale aux membres supérieurs prédominante à droite, un phénomène de roue dentée au poignet et à l'épaule droits, une micrographie. Vous évoquez une maladie de Parkinson débutante.

Quel(s) autre(s) symptôme(s) peu(ven)t être observé(s) à ce stade ?

- A** hyposmie
- B** troubles de déglutition
- C** hallucinations
- D** cauchemars
- E** impuissance

Question 3

Le patient a consulté sur Internet et découvert que l'examen ci-dessous peut « dépister une maladie de Parkinson » (figure 30.25). Il veut avoir votre avis sur l'intérêt de cet examen pour lui.

Parmi les propositions suivantes, quelle(s) est (sont) la (les) réponse(s) exacte(s) ?

- A** c'est une IRM encéphalique normale sans intérêt diagnostique
- B** c'est une IRM encéphalique, indiquée pour confirmer le diagnostic
- C** c'est une scintigraphie cérébrale au DaTSCAN® normale
- D** c'est une scintigraphie au DaTSCAN® anormale
- E** c'est une scintigraphie cérébrale au DaTSCAN® qui n'est pas indiquée chez ce patient pour confirmer le diagnostic

Question 4

Le patient est gêné par ses symptômes, quelle(s) conduite(s) thérapeutique(s) peu(ven)t être adoptée(s) ?

- A** instaurer une dopathérapie
- B** instaurer un inhibiteur de la MAO-B
- C** instaurer un agoniste dopaminergique

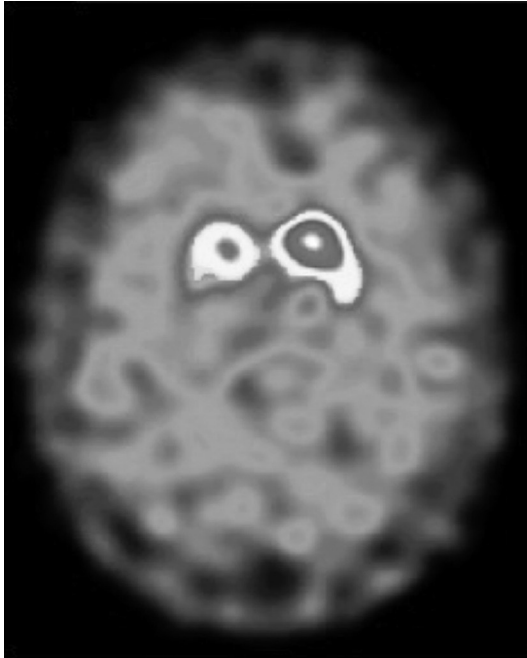


Fig. 30.25.

(Source : CEN, 2019.)

- D** instaurer une association dopathérapie et agoniste dopaminergique
- E** instaurer une association dopathérapie et un inhibiteur de la COMT

Question 5

Vous avez instauré un agoniste dopaminergique et un inhibiteur de la MAO-B. Vous revoyez le patient en consultation après quelques mois. Ces symptômes moteurs sont bien contrôlés mais il signale la survenue de malaises répétés lorsqu'il se lève de son lit ou de sa chaise. Il n'a jamais perdu connaissance mais il a dû s'allonger au sol à deux reprises tant il se sentait mal. Vous suspectez une hypotension orthostatique. Parmi les profils suivants, lequel confirme votre diagnostic ? (valeurs en mm Hg)

- A** repos : PAS : 140, PAD : 110, FC : 68/min ; 1 minute : PAS : 128, PAD : 101, FC : 72/min ; 3 minutes : PAS : 138, PAS : 108, FC : 72/min
- B** repos : PAS : 140, PAD : 110, FC : 68/min ; 1 minute : PAS : 109, PAD : 92, FC : 81/min ; 3 minutes : PAS : 135, PAS : 105, FC : 85/min
- C** repos : PAS : 140, PAD : 110, FC : 68/min ; 1 minute : PAS : 107, PAD : 94, FC : 65/min ; 3 minutes : PAS : 119, PAS : 90, FC : 68/min
- D** repos : PAS : 140, PAD : 110, FC : 68/min ; 1 minute : PAS : 128, PAD : 101, FC : 72/min ; 3 minutes : PAS : 130, PAS : 108, FC : 70/min
- E** aucune de ces réponses

Question 6

En plus de cette hypotension orthostatique son épouse qui l'accompagne soulève un autre problème : son mari a une fréquentation assidue de sites « spécialisés » sur Internet, une augmentation de la

libido, des dépenses aux jeux de hasard dont elle s'est aperçue en consultant ses comptes. Traitement suivi : agoniste dopaminergique et inhibiteur de la monoamine oxydase B.

Quelle(s) conduite(s) adoptez-vous en fonction du diagnostic que vous posez ?

- A** c'est un trouble du contrôle des impulsions habituel avec ce traitement antiparkinsonien qui est transitoire et ne justifie pas de modification du traitement
- B** c'est un trouble du contrôle des impulsions habituel avec ce traitement antiparkinsonien qui justifie d'arrêter l'agoniste dopaminergique
- C** c'est une psychose dopaminergique qui justifie d'arrêter l'agoniste dopaminergique
- D** il faut remplacer l'agoniste par une dopathérapie
- E** vous rassurez son épouse en précisant que la situation va s'arranger progressivement spontanément

Question 7

Vous avez remplacé à juste titre l'agoniste dopaminergique par une dopathérapie. Après une période de stabilité les symptômes de la maladie deviennent difficiles à équilibrer. Le patient se plaint souvent de blocages à la marche ou de ralentissements gestuels marqués. Lorsque vous l'examinez il est animé de mouvements anarchiques du cou et des membres supérieurs prédominante à droite. Il signale que ces mouvements sont aussi fréquents et invalidants que les épisodes de blocage. Son épouse mentionne que lorsqu'il est ralenti il prend très souvent des doses supplémentaires de son traitement. Quelle(s) est (sont) la (les) possibilité(s) thérapeutique(s) en fonction du diagnostic posé ?

- A** devant ces fluctuations motrices associées à des mouvements dystoniques on peut renforcer le traitement antiparkinsonien
- B** devant ces fluctuations motrices associées à des mouvements choréiques on peut fractionner le traitement antiparkinsonien
- C** il faut discuter un geste de stimulation cérébrale profonde du noyau subthalamique
- D** il ne faut pas envisager un traitement par pompe à apomorphine par voie sous-cutanée
- E** aucune réponse n'est exacte

Question 8

Après plusieurs années, alors que la maladie évolue depuis 14 ans, la situation se dégrade. Les déplacements sont souvent limités avec des épisodes de blocages à la marche responsables de chutes fréquentes. Les propos ne sont pas toujours compréhensibles. Quel(s) est (sont) à ce stade le(s) signe(s) qui peu(vent) être observé(s) ?

- A** épisodes de festination à la marche
- B** épisodes de *freezing* à la marche
- C** syndrome cérébelleux locomoteur
- D** démence
- E** hallucinations auditives

Question 9

À ce stade de l'évolution de la maladie (déclin moteur et cognitif), quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** il faut maintenir une dopathérapie
- B** il ne faut pas maintenir une dopathérapie car les risques d'effet secondaires sont élevés
- C** la prescription de clozapine sera discutée en cas d'hallucinations
- D** la clozapine est contre-indiquée car c'est un neuroleptique atypique
- E** la stimulation cérébrale profonde reste une alternative thérapeutique

Question 10

Vous décidez d'effectuer une évaluation des fonctions cognitives. Parmi les tests suivants, lequel (lesquels) proposez-vous ?

- A** test de l'horloge
- B** batterie rapide d'efficiency frontale (BREF)
- C** échelle de Rankin
- D** test de mémoire des 5 mots
- E** index de Barthel

Dossier progressif 19

Un homme âgé de 55 ans vous consulte pour la première fois pour des troubles de la marche qui évoluent progressivement depuis 2 ans. Le patient a constaté que ses déplacements à l'extérieur du domicile étaient moins rapides, sans troubles de l'équilibre associés, sans notion de fatigabilité. Sa gestuelle semble également affectée, avec une plus grande lenteur pour des activités quotidiennes, notamment à l'utilisation de la main droite. De temps en temps, se manifeste un tremblement de la main droite, qui cesse immédiatement dès qu'une action est entreprise.

Ce patient présente comme principaux antécédents une hernie hiatale qui évolue depuis un an pour laquelle il prend parfois des pansements gastriques et régulièrement du métoclopramide et une hypertension artérielle modérée bien contrôlée par de l'amlodipine.

Question 1

Quel diagnostic évoquez-vous en premier lieu ?

- A** syndrome parkinsonien vasculaire
- B** atrophie multisystématisée
- C** syndrome parkinsonien induit par les traitements
- D** maladie de Parkinson
- E** paralysie supranucléaire progressive

Question 2

Devant la présence d'un syndrome parkinsonien asymétrique avec tremblement de repos, vous suspectez une maladie de Parkinson. Par quelle observation confirmez-vous votre diagnostic ?

- A** atrophie du putamen à l'IRM
- B** dénervation du putamen au DaTSCAN®
- C** hypométabolisme du putamen au HMPAO SPECT
- D** hypométabolisme du putamen au FDG PET
- E** aucune réponse n'est correcte

Question 3

Si le patient avait en plus présenté une dysautonomie sévère et inexpliquée par ses comorbidités, quel aurait été votre diagnostic ?

- A** maladie de Parkinson

- B** atrophie multisystématisée
- C** démence à corps de Lewy
- D** syndrome parkinsonien vasculaire
- E** paralysie supranucléaire progressive

Question 4

Quelle(s) alternative(s) thérapeutique(s) proposez-vous au patient compte tenu de son âge ?

- A** lévodopa/carbidopa
- B** agoniste dopaminergique
- C** inhibiteur de la COMT
- D** inhibiteur de la MAO-B
- E** anticholinergique

Question 5

Compte tenu de l'âge du patient inférieur à 65–70 ans, vous prescrivez un traitement par agoniste dopaminergique. Quel est l'intérêt de ce choix à ce stade par rapport à un traitement par lévodopa/carbidopa ?

- A** retardement des troubles cognitifs
- B** retardement des dyskinésies
- C** retardement des fluctuations motrices
- D** retardement de la dysautonomie
- E** retardement des signes axiaux

Question 6

De quel(s) effet(s) secondaire(s) potentiel(s) du traitement par agoniste dopaminergique devez-vous prévenir le patient ?

- A** trouble du contrôle des impulsions
- B** dyspnée
- C** rétention urinaire
- D** hypotension orthostatique
- E** nausées

Question 7

Pendant plusieurs années, la situation reste dans l'ensemble bien contrôlée sous couvert d'une augmentation progressive du traitement antiparkinsonien. Lors de la consultation, le patient vous signale une majoration des signes moteurs environ une heure avant chaque prise de lévodopa/carbidopa. Il reçoit actuellement un traitement par agoniste dopaminergique à libération prolongée à la posologie maximale (1 prise par jour) et un traitement par lévodopa/carbidopa (3 prises par jour).

De quel phénomène s'agit-il ?

- A** dyskinésies de pic de dose
- B** akinésie du petit matin
- C** akinésie de fin de dose
- D** dyskinésies biphasiques
- E** aucune réponse n'est correcte

Question 8

Quelles sont les options thérapeutiques au vu du traitement actuel ?

- A** fractionnement du traitement par lévodopa/carbidopa
- B** augmentation de la posologie de la lévodopa
- C** association d'un inhibiteur de la COMT
- D** association d'un deuxième agoniste dopaminergique
- E** association d'un inhibiteur de la MAO-B

Question 9

Vous optez pour l'association d'un inhibiteur de la COMT. Une semaine plus tard, l'épouse vous appelle en vous décrivant l'apparition de mouvements involontaires invalidants, arythmiques, brusques, imprévisibles et chaotiques touchant les membres supérieurs et le tronc. De quel type de mouvements involontaires s'agit-il ?

- A** mouvements hémiballiques
- B** mouvements dystoniques
- C** mouvements myocloniques
- D** mouvements choréiques
- E** mouvements épileptiques

Question 10

Ces mouvements apparaissent environ une heure après les trois prises de lévodopa/carbidopa/inhibiteur de la COMT et persistent pendant 3 heures. Dans quel contexte s'inscrivent ces mouvements ?

- A** dyskinésies biphasiques
- B** dyskinésies de pic de dose
- C** hémiballisme alternant
- D** phénomène on-off
- E** dystonie off

Question 11

Le patient est maintenant âgé de 65 ans. Malgré vos efforts pour adapter le traitement médicamenteux, l'alternance entre les blocages et dyskinésies devient intenable pour le patient.

Quelle(s) est (sont) l'(les) alternative(s) thérapeutique(s) ?

- A** stimulation cérébrale profonde
- B** pompe par apomorphine
- C** pompe par lévodopa intraduodénale
- D** pompe par anticholinergique
- E** pompe par inhibiteur de la COMT

Question 12

Vous avez pratiqué une stimulation cérébrale profonde qui a soulagé le patient pendant plusieurs années. Compte tenu de la progression des troubles moteurs, vous avez augmenté la posologie du traitement dopaminergique lors de la dernière consultation. Quelques jours plus tard, l'épouse du patient se présente avec son mari à la consultation car depuis 48 heures il est très agité la nuit, il fait des cauchemars et présente quotidiennement en fin de journée des hallucinations visuelles s'associant à des sentiments de jalousie vis-à-vis de son épouse. Le patient est désorienté dans le temps et dans l'espace et persuadé que son épouse veut le placer pour « refaire sa vie ». Celle-ci est très surprise et inquiète de ces propos et précise qu'il n'en est rien. Vous hospitalisez en urgence le patient devant la suspicion d'une psychose liée au traitement dopaminergique et vous diminuez le traitement à la posologie précédant la dernière consultation.

Malgré la diminution de posologie du traitement dopaminergique, la psychose persiste, sachant que le patient reçoit un traitement par lévodopa/carbidopa, inhibiteur de la COMT, inhibiteur de la MAO-B et

agoniste dopaminergique. Quelle est votre stratégie thérapeutique ?

- A** arrêt de la lévodopa/carbidopa
- B** arrêt de l'inhibiteur de la COMT
- C** arrêt de l'inhibiteur de la MAO-B
- D** arrêt de l'agoniste dopaminergique
- E** aucune réponse n'est correcte

Question 13

Le patient est maintenant âgé de 75 ans. Il vous signale plusieurs épisodes de chutes survenues au cours d'épisodes d'enrayages cinétiques précédés d'une festination. Ces manifestations correspondent au stade du déclin. Quelle(s) autre(s) manifestation(s) peu(ven)t être constatée(s) à ce stade ?

- A** troubles de la déglutition
- B** troubles cognitifs
- C** syndrome pyramidal
- D** troubles du contrôle postural
- E** troubles proprioceptifs

Question 14

Le patient a présenté une chute sévère au domicile qui vous amène à réaliser un scanner cérébral révélant un hypersignal spontané du côté droit ([figure 30.26](#)). Comment interprétez-vous les anomalies ?



Fig. 30.26.
(Source : CEN, 2019.)

- A** hématome épidural chronique
- B** hématome sous-dural aigu
- C** hématome sous-dural chronique
- D** hématome épidural aigu
- E** hémorragie sous-arachnoïdienne

Dossier progressif 20

Une patiente de 75 ans vous est adressée pour des difficultés de marche avec chutes fréquentes depuis 6 mois. Elle a comme antécédents une HTA traitée par amlodipine, un diabète non insulino-dépendant traité par metformine, et une dépression actuellement traitée par inhibiteur de la recapture de la sérotonine (escitalopram 20 mg par jour) et neuroleptique (lévomépromazine 25 mg matin et soir) depuis plusieurs années. Elle se plaint de lombalgies. La marche est lente. La manœuvre du funambule est difficile à réaliser. Il n'est pas noté de déficit focal à l'examen neurologique.

Question 1

Parmi les propositions suivantes, quelles sont celles qui constituent des complications ou effets secondaires spécifiques des traitements par neuroleptiques ?

- A** dyskinésies
- B** syndrome malin
- C** céphalées
- D** syndrome extrapyramidal
- E** vomissements

Question 2

Quels autres éléments pouvez-vous retrouver à l'interrogatoire ou à l'examen dans le cadre d'un syndrome parkinsonien iatrogène ?

- A** tremblement
- B** syndrome de jambes sans repos
- C** troubles sphinctériens
- D** troubles de mémoire
- E** akathisie

Question 3

Au terme de votre interrogatoire et de votre examen, vous évoquez plutôt une hydrocéphalie à pression normale. Quelle est la triade évocatrice de ce syndrome ?

- A** troubles de la marche, troubles sphinctériens, troubles cognitifs
- B** troubles de la marche, akinésie, rigidité
- C** troubles de la marche, malaises, troubles sphinctériens
- D** troubles de la marche, ophtalmoplégie, troubles cognitifs
- E** troubles de la marche, akinésie, troubles cognitifs

Question 4

Votre examen approfondi retient l'association troubles de la marche, troubles urinaires et troubles cognitifs. Parmi les examens complémentaires suivants, quels sont ceux que vous demandez pour conforter votre hypothèse d'hydrocéphalie à pression normale et éliminer certains diagnostics différentiels ?

- A** scanner cérébral
- B** EEG
- C** ECG
- D** radiographies du rachis lombaire
- E** radiographies des genoux

Question 5

Un scanner cérébral est réalisé (figure 30.27). Que montre-t-il ?



Droit

Gauche

Fig. 30.27.

(Source : CEN, 2019.)

- A** état multilacunaire
- B** un infarctus
- C** dilatation biventriculaire
- D** atrophie corticale
- E** résorption transépendymaire

Question 6

Quels traitements proposez-vous en première intention chez ce patient ?

- A** dopathérapie
- B** kinésithérapie
- C** ponction lombaire soustractive
- D** furosémide
- E** anticholinestérasique

Question 7

Une ponction lombaire soustractive est l'option retenue. La marche de la patiente s'améliore grandement après celle-ci. Cela conforte votre diagnostic d'hydrocéphalie à pression normale. Quelles options thérapeutiques vous paraissent à considérer dans ce cas ?

- A** acétazolamide
- B** ponction du ventricule latéral droit
- C** nouvelle ponction lombaire soustractive
- D** dérivation lombopéritonéale
- E** dérivation ventriculopéritonéale

Question 8

Une dérivation ventriculopéritonéale est finalement réalisée. Quelques semaines après la chirurgie, la patiente présente des troubles de vigilance, est confuse, sans déficit focal associé. Parmi les propositions suivantes, lesquelles peuvent correspondre à des complications de la dérivation ?

- A** aggravation de l'hydrocéphalie
- B** hématome sous-dural aigu
- C** hématome intraparenchymateux
- D** AVC ischémique
- E** infection de la valve

Question 9

Quel examen complémentaire demandez-vous en urgence en première intention ?

- A** EEG
- B** CRP
- C** ponction lombaire
- D** scanner cérébral
- E** échographie cardiaque

Question 10

Le scanner sans injection demandé montre l'image suivante (figure 30.28). À quoi correspond-elle ?

**Droit****Gauche****Fig. 30.28.**

(Source : CEN, 2019.)

- A** AVC ischémique
- B** hématome extradural
- C** hématome sous-dural
- D** hématome intraparenchymateux
- E** abcès intraparenchymateux

Question 11

Compte tenu du résultat de ce scanner, quels traitements proposez-vous ?

- A** réglage de la valve
- B** évacuation chirurgicale de l'hématome
- C** ponction lombaire soustractive
- D** thrombolyse intraveineuse
- E** craniectomie

Question 12

Six mois plus tard, la patiente vous consulte de nouveau car elle a remarqué depuis deux mois l'apparition d'un tremblement des mains lorsqu'elle regarde la télévision. Elle reste ralentie dans ses gestes et sur le plan intellectuel. Le réglage de la valve et le nouveau scanner cérébral de contrôle sont satisfaisants. Les traitements médicamenteux sont inchangés par rapport à la période précédant la mise en place de la dérivation ventriculaire. Vous reprenez votre examen

neurologique. Parmi les propositions suivantes, quels signes reliés au tremblement devez-vous rechercher à l'examen ?

- A** tremblement de repos
- B** dyskinésies buccofaciales
- C** tremblement d'attitude
- D** hypertonie spastique
- E** bradykinésie

Question 13

L'examen neurologique retient un syndrome parkinsonien pur bilatéral à prédominance droite. Quelles hypothèses étiologiques faites-vous ?

- A** maladie de Parkinson
- B** atrophie multisystématisée
- C** syndrome parkinsonien post-neuroleptique
- D** syndrome extrapyramidal lié à l'hydrocéphalie
- E** paralysie supranucléaire progressive

Question 14

La patiente se dit gênée par ses symptômes. Quelles décisions thérapeutiques prenez-vous en première intention ?

- A** agoniste dopaminergique
- B** kinésithérapie
- C** anticholinergique
- D** arrêt des neuroleptiques
- E** L-dopa

Question 15

Vous revoyez la patiente trois mois plus tard. Malgré l'arrêt des neuroleptiques, le syndrome parkinsonien persiste et tend même à s'aggraver. Vous évoquez une maladie de Parkinson. Vous réalisez des examens complémentaires et des tests thérapeutiques et revoyez la patiente trois mois après pour faire une synthèse. Quelles sont parmi les propositions suivantes celles permettant de conforter le diagnostic de maladie de Parkinson idiopathique ?

- A** atrophie du mésencéphale à l'IRM cérébrale
- B** atrophie du pont à l'IRM cérébrale
- C** dénervation dopaminergique striatale à la scintigraphie cérébrale au DaTSCAN®
- D** amélioration après au moins trois mois de traitement par L-dopa
- E** aucune

Dossier progressif 21

Un homme de 77 ans est hospitalisé pour instabilité à la marche avec chutes répétées depuis plusieurs mois. Ses principaux antécédents sont une HTA, un adénome prostatique, une angine de poitrine, un diabète non insulino-dépendant, une cataracte bilatérale opérée, une polyarthrose handicapante, et un rétrécissement aortique athéromateux opéré par prothèse valvulaire. Son traitement associe propranolol 40 mg/j, furosémide 20 mg le matin, diltiazem 60 mg matin et soir, acénocoumarol 2 mg le soir (ajusté selon l'INR), metformine 850 mg matin et soir, et gliclazide 30 mg le matin. L'interrogatoire révèle une dysurie avec pollakiurie nocturne et diurne, quelques épisodes de « pertes urinaires » accidentelles.

L'examen objective à la station debout une légère déviation du tronc vers la gauche. La marche est précautionneuse et ralentie. Il n'y a pas de déficit moteur aux manœuvres de Barré et Mingazzini ou de signes cérébelleux et vestibulaire. Pour se lever, le sujet doit pousser sur les barres du siège, avec une nette tendance à la rétropulsion. La marche s'effectue très lentement, à petits pas, avec un élargissement du polygone de sustentation. Il n'y a pas d'enrayage cinétique de la marche. Le demi-tour est décomposé, avec une tendance à perdre spontanément l'équilibre. Au test de la poussée, une tendance à la chute est observée si le patient n'est pas retenu. Les réflexes tendineux sont plus vifs à l'hémicorps gauche avec une hypertonie non crantée homolatérale modérée. Une hypoesthésie « en chaussettes » (tact épicritique) et une apallescémie bilatérale des membres inférieurs sont retenues. L'oculomotricité extrinsèque est normale. Il n'y a pas de trouble de la parole. Le sujet apparaît ralenti sur le plan psychique. L'auscultation cardiaque est normale avec un rythme régulier à 60/min. La pression artérielle est à 110/70 mm Hg en position couchée et à 85/60 debout à 3 minutes.

Question 1

Parmi les facteurs suivants, lequel (lesquels) est (sont) susceptible(s) de favoriser les chutes chez ce patient ?

- A** hypoglycémie
- B** syndrome parkinsonien
- C** angine de poitrine
- D** antécédents visuels
- E** troubles proprioceptifs

Question 2

Parmi les propositions suivantes, quelle est la maladie vous paraissant refléter le mieux les troubles de marche et signes associés présentés par ce patient ?

- A** maladie de Parkinson
- B** AVC de la fosse postérieure
- C** canal lombaire étroit rétréci par l'arthrose
- D** hydrocéphalie à pression normale
- E** syndrome de la queue de cheval

Question 3

Le patient présente une hypotension orthostatique symptomatique. Quel(s) est (sont) le (les) critère(s) diagnostique(s) ?

- A** baisse de la PAS d'au moins 30 mm Hg et/ou de la PAD d'au moins 10 mm Hg 1 à 10 minutes après l'orthostatisme
- B** baisse de la PAS d'au moins 20 mm Hg et/ou de la PAD d'au moins 20 mm Hg 1 à 10 minutes après l'orthostatisme
- C** baisse de la PAS d'au moins 20 mm Hg et de la PAD d'au moins 10 mm Hg 1 à 10 minutes après l'orthostatisme
- D** présence obligatoire de symptômes cliniques concomitants
- E** présence ou non de symptômes cliniques concomitants

Question 4

Dans le cadre du bilan de chutes chez ce patient, quel(s) examen(s) complémentaire(s) demandez-vous ?

- A** ionogramme sanguin
- B** glycémie
- C** IRM encéphalique
- D** TSH
- E** électroencéphalogramme

Question 5

Dans l'hypothèse où une hydrocéphalie à pression normale serait envisagée, quel(s) antécédent(s) devez-vous rechercher à l'interrogatoire ?

- A** méningite
- B** traumatisme crânien
- C** brèche ostéodurale de la base
- D** hémorragie méningée
- E** hypotension intracrânienne

Question 6

L'IRM encéphalique retrouve un élargissement ventriculaire modéré sans signes de résorption du LCS ce qui ne permet pas de retenir formellement une hydrocéphalie à pression normale.

Dans ce cadre, parmi les propositions suivantes, quel(s) est (sont) le(s) diagnostic(s) différentiel(s) à envisager ?

- A** sténose rachidienne cervicale arthrosique
- B** complications de l'alcoolisme chronique
- C** maladie de Parkinson
- D** syndrome lacunaire
- E** neuropathie périphérique

Question 7

Concernant les troubles urinaires du patient, quel(s) est (sont) l'(les) examen(s) le(s) plus important(s) à pratiquer parmi les propositions suivantes ?

- A** dosage de la protéinurie des 24 heures
- B** dosage sanguin de PSA
- C** réalisation d'un *Bladder-Scan*® pré- et post-mictionnel
- D** échographie prostatique
- E** coloscopie

Question 8

Parmi les propositions suivantes concernant les signes parkinsoniens (marche à petits pas, akinésie), quelles propositions faites-vous ?

- A** on réalise un doppler cervical
- B** on envisage un test à la L-dopa aigu ou chronique
- C** on réalise une nouvelle IRM centrée sur les noyaux gris centraux
- D** on réalise une tomoscintigraphie cérébrale au DaTSCAN®
- E** on réalise une échographie transcrânienne des noyaux gris centraux

Question 9

Les syndromes parkinsoniens à début tardifs ont certaines caractéristiques. Lesquelles ?

- A** ils sont surtout vasculaires après 70 ans
- B** ils comportent volontiers des signes axiaux
- C** ils répondent moins bien à la L-dopa

- D** les agonistes dopaminergiques doivent être privilégiés
- E** un trouble cognitif est fréquemment présent

Question 10

Concernant le déclin cognitif dans la maladie de Parkinson, quelle(s) est (sont) l'(les) affirmation(s) exacte(s) ?

- A** l'apathie est fréquente
- B** la maladie de Parkinson ne se complique pas de démence
- C** l'amnésie antérograde est au premier plan
- D** il existe des troubles de flexibilité mentale
- E** aucun traitement médicamenteux n'est indiqué

Question 11

Parmi les propositions suivantes concernant les troubles sensitifs de ce patient, quelle(s) est (sont) celle(s) exacte(s) ?

- A** il peut s'agir d'une neuropathie diabétique
- B** ils traduisent une sclérose combinée de moelle
- C** une ataxie peut en résulter
- D** des troubles trophiques doivent être recherchés
- E** la neuropathie peut aggraver la dysautonomie

Question 12

Quel(s) traitement(s) peu(ven)t être entrepris chez ce patient ?

- A** dopathérapie
- B** arrêt des diurétiques
- C** majoration du diltiazem
- D** évaluation de l'équilibre tensionnel par une MAPA
- E** insulinothérapie adaptée

Question 13

Quelle(s) est (sont) la (les) mesure(s) thérapeutique(s) à prendre dans le cadre de l'hypotension orthostatique ?

- A** éviter les repas trop copieux et l'alcool
- B** prendre des bains chauds
- C** levers progressifs
- D** chlorhydrate de midodrine
- E** limiter l'hydratation

Question 14

Parmi les décisions non médicamenteuses et sociales à prendre, quelle(s) est (sont) celle(s) qui est (sont) recommandée(s) ?

- A** diagnostic ergothérapique du domicile
- B** demande d'une APA à la MDPH
- C** prise en charge orthophonique
- D** kinésithérapie sèche
- E** balnéothérapie

Question 15

Votre patient est traité par Modopar® (lévodopa + bensérázide) au long cours. Vous le revoyez au bout de quelques années de suivi, car il présente des hallucinations visuelles, rapportées par son auxiliaire de vie. Ces phénomènes sont quotidiens, et entraînent un délire paranoïaque. Quelle(s) mesure(s) doit-on prendre ?

- A** on prescrit un traitement antidépresseur à faible dose

- B** aucune adaptation thérapeutique n'est nécessaire
- C** il convient d'arrêter le Modopar®
- D** on prescrit un traitement par Leponex® (clozapine) à faible dose
- E** on propose une évaluation neuropsychologique à distance

Dossier progressif 22

Vous recevez en urgence dans l'après-midi un patient de 23 ans qui a pour seul antécédent un tabagisme actif évalué à 5 cigarettes par jour depuis l'âge de 16 ans. Il présente depuis le matin des céphalées d'installation progressive, diffuses, en casque, intenses et continues, rebelles au paracétamol, associées à une fièvre, une photophobie et des épisodes de vomissements intenses. Sur le brancard, le patient est replié en position de chien de fusil. À l'examen clinique : T° = 38,5 °C ; PA = 130/80 mm Hg, FC = 90/min. Il existe une raideur de nuque avec flexion des membres inférieurs au cours de la manœuvre de flexion forcée de nuque. Il n'y a pas de déficit moteur ou sensitif des membres. Les réflexes tendineux sont symétriques et normaux. Les réflexes cutanés plantaires sont indifférents de manière bilatérale. L'examen général est normal.

Question 1

Quel(s) est (sont) l'(les) élément(s) sémiologique(s) à rechercher en faveur d'un syndrome d'hypertension intracrânienne ?

- A** phosphènes lumineux
- B** paralysie d'un nerf moteur oculaire commun (III)
- C** paralysie d'un nerf abducens (VI)
- D** troubles de la vigilance
- E** incontinence urinaire

Question 2

Vous suspectez une méningite aiguë. Parmi les éléments biologiques suivants, lequel (lesquels) vous inciterai(en)t à ne pas réaliser une ponction lombaire ?

- A** plaquettes à 85 000/mm³
- B** TCA ratio à 1,3
- C** TP à 40 %
- D** hémoglobine à 8 g/dl
- E** fibrinogène à 7 g/l

Question 3

Lors de la ponction lombaire vous constatez d'emblée un liquide cébrospinal d'aspect trouble. D'après les connaissances épidémiologiques, quel(s) germe(s) doit (ven)t être évoqué(s) en priorité ?

- A** Haemophilus influenzae
- B** Neisseria meningitidis
- C** Streptococcus pneumoniae
- D** Listeria monocytogenes
- E** Staphylococcus aureus

Question 4

Les résultats de la ponction lombaire sont les suivants :

- globules blancs : 1 450 par mm³ avec 95 % de polynucléaires neutrophiles ;
- globules rouges : 50 par mm³ ;
- protéinorachie : 1,8 g/l ;

- glycorachie : 0,3 g/l (glycémie veineuse à 1,1 g/l);
- chlorurorachie normale;
- examen direct du liquide cérébrospinal : présence de cocci à Gram négatif.

Parmi ces propositions thérapeutiques intraveineuses, laquelle (lesquelles) est (sont) valide(s) ?

- A** amoxicilline
- B** gentamicine
- C** dexaméthasone
- D** céfotaxime
- E** ciprofloxacine

Question 5

La culture du liquide cérébrospinal confirme la méningite à *Neisseria meningitidis*. Le patient est ouvrier dans un atelier de confection d'outils et travaille habituellement dans une pièce commune en binôme avec un collègue. Il est en vacances depuis 15 jours et vit avec une compagne sans enfant. Par ailleurs il fait partie d'un club de judo où il s'est entraîné il y a 5 jours. Quelle(s) mesure(s) complémentaire(s) allez-vous adopter ?

- A** rifampicine chez le patient
- B** rifampicine chez la compagne
- C** rifampicine chez le collègue de travail
- D** rifampicine des membres du club de judo
- E** vaccination anti-méningocoque de la compagne

Question 6

Alors que vous avez initié votre traitement depuis 5 heures et que le patient a été transféré dans un service de médecine, vous êtes appelé d'urgence par l'infirmière. Elle vous décrit qu'elle a entendu le patient pousser un grand cri puis chuter de son lit il y a 5 minutes. À votre arrivée 15 minutes après le début des troubles, vous notez les constantes vitales suivantes : PA : 155/95 mm Hg, FC : 90/min, T : 38 °C, fréquence respiratoire : 11/min, SaO₂ : 97 %. Le patient est inconscient et présente des clonies des quatre membres de manière permanente. Parmi les propositions diagnostiques suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** crise tonico-clonique généralisée
- B** crise épileptique focale avec conscience altérée
- C** état de mal épileptique focal avec conscience altérée
- D** état de mal épileptique-absences
- E** état de mal épileptique convulsivant

Question 7

Parmi les propositions de mesures non spécifiques à mettre en œuvre immédiatement, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** canule de Mayo
- B** voie veineuse centrale
- C** mesure de la glycémie capillaire
- D** perfusion d'une solution de bicarbonates de sodium
- E** surveillance hémodynamique continue

Question 8

Vous décidez d'administrer immédiatement un traitement en urgence. Parmi les molécules suivantes, laquelle (lesquelles) devez-vous utiliser en première intention ?

- A** clonazépam
- B** valproate de sodium
- C** phénobarbital
- D** fosphénytoïne
- E** thiopental

Question 9

Cinq minutes après le traitement, vous constatez toujours des clonies des membres et le patient n'a pas repris conscience. Quelle(s) est (sont) alors votre (vos) possibilité(s) thérapeutique(s) ?

- A** clonazépam seul
- B** fosphénytoïne seule
- C** Xthiopental seul
- D** clonazépam et fosphénytoïne
- E** clonazépam et phénobarbital

Question 10

Votre traitement permet la disparition des clonies. Vous réalisez un scanner cérébral (avec injection de produit de contraste) en urgence. Parmi les propositions diagnostiques suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** hémorragie méningée
- B** thrombose veineuse cérébrale
- C** encéphalite présuppurative
- D** empyème sous-dural
- E** angéite cérébrale

Dossier progressif 23

Vous recevez une patiente de 62 ans en consultation pour céphalées. Cette patiente ne présente aucun antécédent notable et n'a aucun traitement.

Question 1

Quelles caractéristiques des céphalées, doivent vous amener à évoquer une hypertension intracrânienne ?

- A** prédominance en fin de journée
- B** résistantes aux antalgiques usuels
- C** majorées par le décubitus
- D** diffuses (en casque)
- E** accompagnées de rachialgies

Question 2

Quel(s) autre(s) signe(s) peu(ven)t être classiquement associé(s) à l'hypertension intracrânienne ?

- A** nausées
- B** vomissements
- C** phonophobie
- D** somnolence
- E** diplopie par atteinte du nerf oculomoteur commun (III)

Question 3

Vous finissez par opter pour ce diagnostic d'hypertension intracrânienne. Quel(s) est (sont) l'(les) examen(s) à faire réaliser de première intention ?

- A** scanner cérébral

- B** tomographie par émission de positons (TEP-scanner)
- C** ponction sous-occipitale
- D** imagerie par résonnance magnétique (IRM) cérébrale
- E** ponction lombaire

Question 4

Vous faites réaliser une IRM avec injection (figure 30.29). Quelle(s) pathologie(s) apparaît(ssent) la (les) plus probable(s) ici ?

- A** accident vasculaire cérébral ischémique
- B** accident vasculaire cérébral hémorragique
- C** sclérose en plaques
- D** tumeur intracrânienne
- E** hématome sous-dural chronique

Question 5

Vous évoquez une tumeur intracrânienne. Quel(s) type(s) histologique(s) semble(nt) le(s) plus probable(s) ici ?

- A** glioblastome
- B** métastase
- C** lymphome cérébral primitif
- D** épendymome
- E** méningiome

Question 6

Vous décidez d'hospitaliser la patiente devant cette suspicion de méningiome. Le lendemain elle vous signale que sa vision s'altère sévèrement depuis 2 semaines mais qu'elle a oublié de vous en parler. Quel(s) est (sont) le(s) mécanisme(s) le(s) plus probable(s) dans ce contexte ?

- A** compression directe des nerfs et du chiasma optiques
- B** compression des radiations optiques
- C** cataracte cortico-induite
- D** œdème papillaire
- E** photophobie

Question 7

Quel(s) examen(s) simple(s) permet(tent) de confirmer le diagnostic d'œdème papillaire ?

- A** potentiels évoqués visuels
- B** champ visuel
- C** fond d'œil
- D** IRM cérébrale avec séquence de diffusion
- E** électroencéphalogramme (EEG)

Question 8

Le fond d'œil confirme l'œdème papillaire. Vous décidez de traiter activement l'hypertension intracrânienne. Quelle(s) mesure(s) mettez-vous en place ?

- A** restriction hydrique
- B** héparinothérapie
- C** position demi-assise
- D** corticothérapie
- E** décubitus dorsal strict

Question 9

Après avoir traité l'hypertension intracrânienne, vous cherchez à savoir si la tumeur entraîne des signes de focalisation. Quel(s) signe(s) est (sont) possible(s) au vu de la localisation, sachant que la patiente est droitrière homogène ?

- A** déficit moteur gauche
- B** hémianopsie latérale homonyme droite
- C** hémianopsie latérale homonyme gauche
- D** aphasia non fluente de Broca
- E** troubles du comportement

Question 10

Vous optez pour une exérèse chirurgicale.

La veille de l'opération, vous êtes appelés par l'infirmière car la patiente est somnolente. Elle n'ouvre les yeux qu'à la demande et tient des propos confus. Toutefois, elle vous serre la main et lève les bras quand vous lui demandez.

Évaluez la patiente selon l'échelle de Glasgow.

- A** l'ouverture des yeux est chiffrée à 3 sur 4
- B** la réponse verbale est chiffrée à 2 sur 5
- C** la réponse motrice est chiffrée à 3 sur 5
- D** la réponse motrice est chiffrée à 6 sur 6
- E** la réponse verbale est chiffrée à 4 sur 5

Dossier progressif 24

Un patient, droitier, âgé de 55 ans, guide de haute montagne se plaint de céphalées intenses apparues depuis quelques jours. Les céphalées le réveillent la nuit et s'accompagnent de nausées matinales. Il se plaint également d'un flou visuel dans le regard latéral gauche. Les céphalées sont apparues au décours d'une course en haute montagne dans les Alpes. Il n'a pas d'antécédents particuliers en dehors d'épisodes

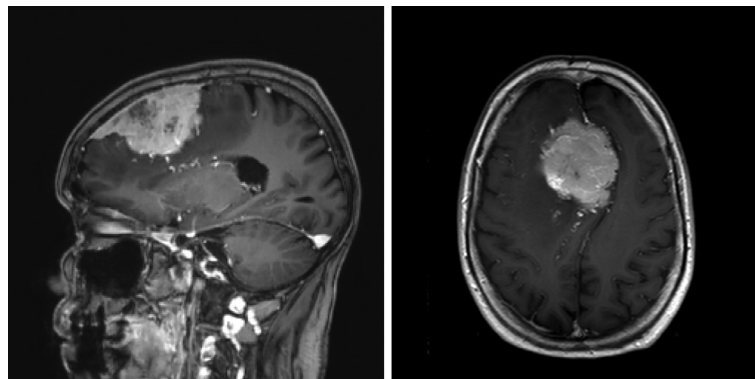


Fig. 30.29.

(Source : CEN, 2019.)

de migraine avec aura ophtalmique. L'examen général est normal. Il n'y a pas de fièvre.

Question 1

À l'interrogatoire, vous pouvez suspecter (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** un processus expansif intracrânien
- B** une thrombose veineuse cérébrale
- C** une migraine avec aura ophtalmique
- D** des céphalées de tension
- E** une méningite

Question 2

À l'examen, vous observez un effacement du pli nasogénien gauche et un abaissement de la commissure labiale gauche. L'occlusion palpébrale est possible. Il n'y a pas de contraction des peauciers du cou à gauche lors de la grimace contrariée.

Que vous évoquent ces signes cliniques ?

- A** une atteinte du faisceau cortico-nucléaire droit
- B** une atteinte du faisceau cortico-nucléaire gauche
- C** une atteinte nucléaire du nerf facial gauche
- D** une atteinte nucléaire du nerf facial droit
- E** une atteinte tronculaire du nerf facial gauche

Question 3

Voici ce que vous observez lorsque vous demandez au patient de regarder vers la gauche (figure 30.30). Qu'est-ce que ceci vous évoque ?



Fig. 30.30.

(Source : CEN, 2019.)

- A** une paralysie extrinsèque du nerf oculomoteur commun (III) droit
- B** une paralysie intrinsèque du nerf oculomoteur commun (III) droit
- C** une paralysie partielle du nerf oculomoteur commun (III) droit
- D** une paralysie du nerf oculomoteur externe (VI) gauche
- E** une paralysie du nerf oculomoteur externe (VI) droit

Question 4

Vous notez également une chute du membre supérieur gauche à l'épreuve de Barré et des réflexes tendineux plus vifs au membre supérieur gauche qu'au membre supérieur droit.

Que pouvez-vous désormais suspecter ?

- A** hémorragie méningée
- B** processus expansif frontal droit
- C** AVC ischémique sylvien superficiel droit
- D** rhombencéphalite

- E** thrombose veineuse cérébrale

Question 5

Dans ces conditions, et parmi les propositions suivantes, à quoi pensez-vous que l'atteinte oculomotrice que vous observez pourrait être liée ?

- A** rupture d'anévrisme
- B** hypertension intracrânienne
- C** atteinte du tronc cérébral
- D** engagement temporal débutant
- E** dissection carotidienne

Question 6

Une IRM cérébrale avec injection de gadolinium est réalisée. Elle met en évidence un processus expansif intra-axial hémisphérique droit, prenant le contraste. Sur la coupe ci-dessous (séquence T1 avec injection de gadolinium) (figure 30.31) qu'observez-vous ?

- A** un effet de masse
- B** une prise de contraste homogène
- C** une prise de contraste hétérogène
- D** un engagement sous-falcien
- E** un engagement temporal

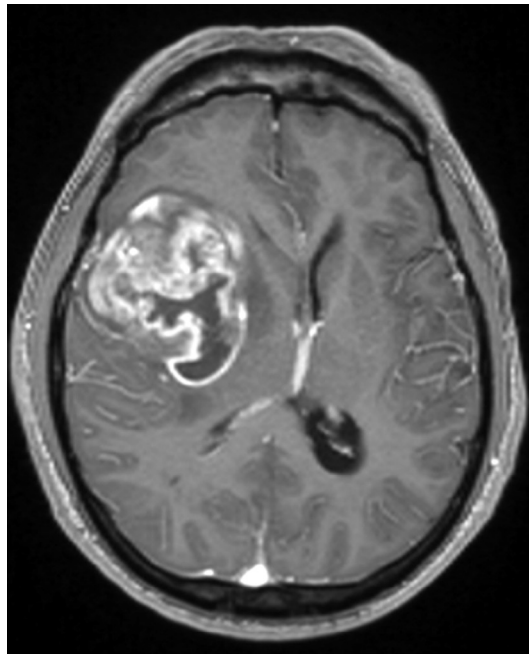


Fig. 30.31.

(Source : CEN, 2019.)

Question 7

Avec quel(s) diagnostic(s) cet aspect radiologique est-il compatible ?

- A** glioblastome
- B** métastase cérébrale
- C** méningiome
- D** hématome intracrânien
- E** transformation hémorragique d'un AVC ischémique

Question 8

Dans l'après-midi, les infirmières vous appellent car le patient est somnolent. Ses propos sont confus. Il ouvre les yeux uniquement à la stimulation douloureuse. Il vous serre la main sur commande. Vous notez enfin que la pupille droite est en mydriase.

Quel est le score de Glasgow ?

- A** 8
- B** 9
- C** 10
- D** 11
- E** 12

Question 9

Que suspectez-vous en première intention ?

- A** une crise focale avec conscience altérée
- B** une confusion post-critique
- C** un engagement temporal
- D** une hydrocéphalie aiguë
- E** un nouvel AVC ischémique

Question 10

Un mois après la fin de la radiochimiothérapie, alors que le patient allait bien, son épouse vous appelle car son mari tient des propos incohérents depuis la veille au soir.

À l'examen, vous notez que le patient est désorienté dans le temps et dans l'espace, il semble par moments anxieux. À d'autres moments il est obnubilé. Il ne semble pas y avoir de céphalées. Il n'y a pas de déficit neurologique focal.

Quel diagnostic évoquez-vous ?

- A** syndrome frontal
- B** syndrome confusionnel
- C** syndrome dépressif
- D** syndrome d'hypertension intracrânienne
- E** syndrome démentiel

Question 11

Avec laquelle (lesquelles) des propositions suivantes ce syndrome pourrait-il être en rapport ?

- A** méningite post-opératoire
- B** œdème cérébral post-radique
- C** trouble métabolique
- D** récurrence tumorale précoce
- E** démence post-radique

Question 12

Quels examens complémentaires demandez-vous ?

- A** scanner cérébral sans et avec injection d'iode
- B** dosage de la kaliémie
- C** dosage de la natrémie
- D** dosage de la glycémie
- E** dosage de la CRP

Question 13

Le bilan biologique est normal. Le scanner cérébral ne montre pas d'œdème ni d'argument pour une récurrence tumorale. Une ponction lombaire est réalisée. L'analyse du LCS est normale.

Dans ces conditions, quel est l'examen qu'il vous paraît le plus important de réaliser ?

- A** EEG
- B** IRM cérébrale
- C** angioscanner veineux
- D** gazométrie artérielle
- E** dosage de l'ammoniémie

Question 14

L'EEG montre que le patient est en état de mal focal frontal droit.

Quel(s) traitement(s) pouvez-vous prescrire en première intention ?

- A** diazépam
- B** clonazépam
- C** fosphénytoïne
- D** thiopental
- E** midazolam

Question 15

L'évolution est favorable et vous décidez d'introduire un traitement de fond par carbamazépine. Quelques jours plus tard vous êtes appelé auprès du patient car il présente des sensations vertigineuses et une diplopie prédominant en milieu de matinée et s'estompant dans l'après-midi.

Que suspectez-vous ?

- A** AVC ischémique vertébrobasilaire
- B** rhombencéphalite infectieuse
- C** cause iatrogène
- D** hydrocéphalie
- E** récurrence tumorale

Dossier progressif 25

Madame X., 62 ans, droitière, présente un matin au réveil un déficit de l'hémicorps droit. Elle bute sur les mots lorsqu'elle tente de s'exprimer et présente quelques paraphasies.

Le SAMU est appelé immédiatement, arrive en 20 minutes, suspecte un AVC, et transfère Madame X. aux urgences de l'hôpital où vous êtes l'interne de garde. Le trajet a duré 15 minutes.

Dès l'arrivée, la patiente est parfaitement consciente, la pression artérielle à 165/100 mm Hg, le pouls régulier, la température à 37 °C. Elle a pour seul antécédent un tabagisme actif (45 paquets-années) et une hypercholestérolémie traitée. Vous notez des paraphasies avec compréhension préservée, il n'y a pas de trouble de la sensibilité. Madame X. tient à vous montrer elle-même sa gêne.

Question 1

Le score NIHSS est à 8. À quoi sert ce score NIHSS à la phase aiguë d'un AVC ?

- A** à poser le diagnostic d'AVC
- B** à distinguer ischémie d'hémorragie cérébrale
- C** à préciser la cause d'un AVC ischémique
- D** à décider d'une thérapeutique de désocclusion artérielle d'urgence
- E** à estimer un pronostic

Question 2

Un scanner cérébral sans injection est réalisé (figure 30.32). Quelle(s) anomalie(s) observez-vous ?



Fig. 30.32.
(Source : CEN, 2019.)

- A** hémorragie cérébrale
- B** fracture de la voûte crânienne
- C** hyperdensité de l'artère sylvienne (ou cérébrale moyenne) gauche
- D** calcification de la base du crâne
- E** hémorragie méningée

Question 3

Quel est votre diagnostic précis à ce stade ?

- A** accident ischémique transitoire gauche
- B** infarctus sylvien profond gauche
- C** infarctus sylvien superficiel gauche
- D** infarctus jonctionnel postérieur gauche
- E** infarctus lacunaire gauche

Question 4

Au sortir du scanner cérébral, 10 minutes après le début de l'examen, la famille vous demande si un traitement par thrombolytique intraveineux peut être débuté immédiatement. Vous complétez l'interrogatoire.

Pour quelle(s) raison(s) la thrombolyse n'est pas ou pourrait ne pas être envisageable ?

- A** heure de début de l'AVC inconnue
- B** hyperdensité de l'artère sylvienne gauche
- C** traitement par statine pour l'hypercholestérolémie
- D** chirurgie de l'œil la semaine précédente
- E** traitement par clopidogrel au long cours

Question 5

Parmi les autres mesures de prise en charge, laquelle (lesquelles) est (sont) prioritaire(s) ?

- A** biologie simple (NFS-plaquettes, TP-TCA, ionogramme sanguin)
- B** mise en route d'une héparinothérapie à doses hypocoagulantes
- C** transfert en soins intensifs neurovasculaires

D radiographie pulmonaire

E électrocardiogramme

Question 6

Un écho-Doppler cervical couplé à un Doppler transcrânien est réalisé le jour même.

La conclusion de cet examen est la suivante : « Présence de plaques athéromateuses sur les deux bifurcations carotidiennes. À droite, les plaques n'entraînent pas de modification du diamètre artériel. Au bulbe carotidien gauche, le diamètre circulant est nettement rétréci à 2,6 mm pour un diamètre du bulbe à 6,4 mm. Le diamètre de la carotide d'aval est à 2,8 mm, sans plaque infiltrative. Les artères vertébrales sont normales en cervical. Le Doppler transcrânien ne montre pas de ralentissement hémodynamique sur les artères intracrâniennes. »

Quelle(s) est (sont) votre (vos) proposition(s) thérapeutique(s) ?

- A** aspirine (250 à 325 mg/j)
- B** héparine de bas poids moléculaire à doses hypocoagulantes
- C** endartériectomie de la bifurcation carotidienne gauche
- D** angioplastie de la bifurcation carotidienne gauche
- E** maintien du repos strict au lit les jours suivants

Question 7

Une IRM cérébrale est réalisée à J3 (figure 30.33).

En dehors de l'ischémie sylvienne superficielle gauche, que montre cet examen (séquence FLAIR) ?



Fig. 30.33.

(Source : CEN, 2019.)

- A** une transformation hémorragique de l'infarctus cérébral
- B** une hémorragie controlatérale
- C** des anomalies de la substance blanche

- D des microbleeds
- E une leucoaraiose

Question 8

Au 5^e jour, la patiente se plaint d'une gêne thoracique. Sa pression artérielle est à 145/80 mm Hg. Un ECG est réalisé au cours de l'épisode, qui dure environ 5 minutes (figure 30.34).

Que constatez-vous ?

- A fibrillation atriale
- B bloc de branche gauche
- C maladie de Bouveret
- D extrasystoles supraventriculaires nombreuses
- E bloc auriculoventriculaire

Question 9

À J15 de l'AVC, la patiente va bien. Un scanner de contrôle montre pour seule anomalie la séquelle ischémique. Quel(s) traitement(s) antithrombotique(s) de prévention secondaire pouvez-vous proposer ?

- A clopidogrel
- B anticoagulant oral direct
- C aspirine
- D association aspirine-clopidogrel
- E association aspirine-anticoagulant

Question 10

Six mois plus tard, la patiente fait une chute au milieu du salon. À l'arrivée aux urgences elle est légèrement somnolente et présente une hémiplégie gauche. Sa pression artérielle est à 200/95 mm Hg, son pouls régulier. Un scanner cérébral est réalisé quelques minutes plus tard (figure 30.35).

Quelle cause évoquez-vous en priorité pour expliquer cet hématome cérébral ?

- A chute traumatique
- B surdosage en anticoagulants
- C poussée hypertensive
- D rupture de malformation vasculaire
- E angiopathie amyloïde

Question 11

La patiente présente des difficultés de déglutition avec fausses routes importantes, et vous constatez une amimie. Quel(s) syndrome(s) évoquez-vous ?

- A extrapyramidal
- B cérébelleux
- C pseudobulbaire
- D bulbaire
- E Foville supérieur

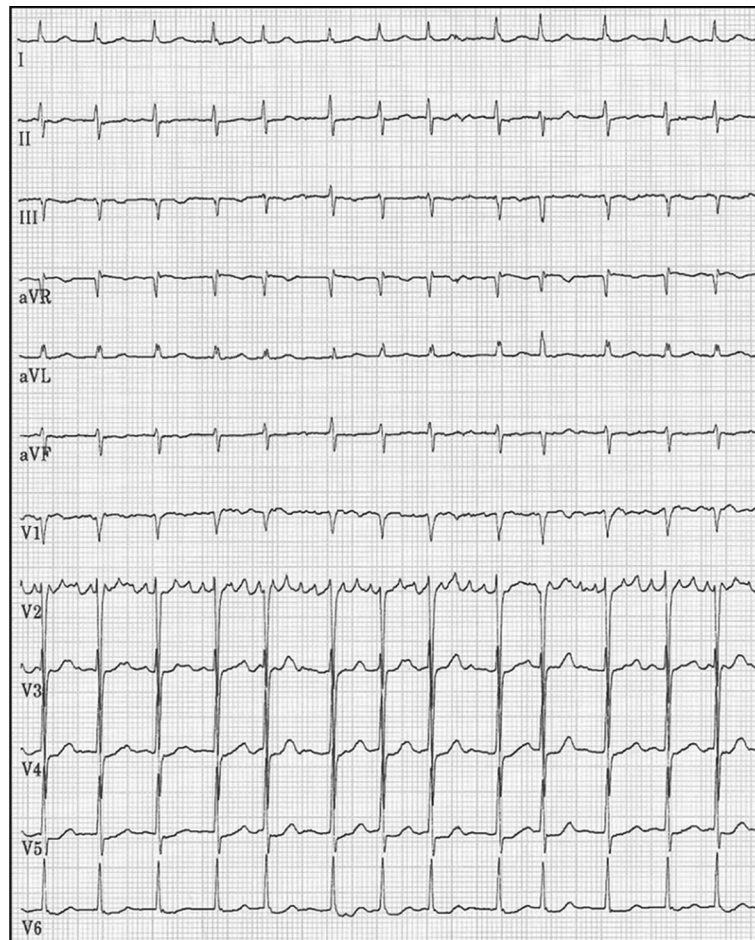


Fig. 30.34.

(Source : CEN, 2019.)

**Fig. 30.35.**

(Source : CEN, 2019.)

Dossier progressif 26

Madame V., 79 ans a comme principal antécédent un infarctus du myocarde ayant eu un stent il y a 10 ans. Ses facteurs de risque vasculaire comportent : une hypertension artérielle traitée mal équilibrée, une dyslipidémie traitée, un diabète de type 2 traité par sulfamides hypoglycémiantes (dernière hémoglobine glyquée à 6,8 %). La patiente vit à son domicile de façon autonome. Le 07/10 à 13 heures après le repas et devant ses enfants, elle présente une hémiparésie droite massive aux trois étages. Mme V. est mutique. Elle comprend les ordres simples. Il n'y a pas de mouvement anormal constaté aux niveaux des membres ou du visage.

Question 1

Devant le déficit neurologique présenté par cette patiente, quelle(s) est (sont) la (les) principale(s) hypothèse(s) diagnostique(s) à évoquer ?

- A** hypoglycémie
- B** accident vasculaire cérébral
- C** crise d'épilepsie
- D** migraine avec aura
- E** tumeur cérébrale

Question 2

Parmi les propositions suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) correcte(s) concernant l'attitude de la famille dans une telle situation ?

- A** appeler le médecin traitant immédiatement

- B** donner au patient une boisson sucrée et un sucre lent et appeler des secours uniquement si la symptomatologie ne régresse pas
- C** appeler le SAMU (numéro de téléphone 15)
- D** appeler une ambulance
- E** donner au patient de l'aspirine le plus vite possible et appeler le SAMU

Question 3

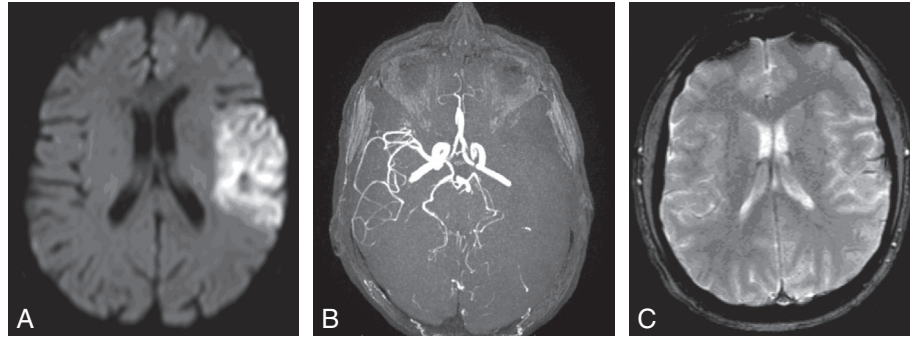
La patiente est admise au CHRU après appel du SAMU. Une IRM cérébrale est réalisée dès son arrivée. En voici quelques images (figure 30.36).

Parmi les propositions suivantes concernant l'IRM cérébrale de cette patiente, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** la séquence de diffusion (figure 30.36A) met en évidence une hyperdensité dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne gauche
- B** la séquence FLAIR (figure 30.36C) ne met pas en évidence d'infarctus cérébral ancien
- C** la séquence écho de gradient T2* (figure 30.36C) ne met pas en évidence d'hyposignal
- D** la séquence écho de gradient T2* (figure 30.36C) permet d'éliminer une hémorragie cérébrale
- E** sur la figure 30.36B, on note une occlusion de l'artère cérébrale moyenne gauche

Question 4

Devant le tableau clinique et l'imagerie cérébrale, quel(s) est (sont) votre (vos) diagnostic(s) ?

**Fig. 30.36.**

(Source : CEN, 2019.)

- A** infarctus cérébral dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne gauche
- B** infarctus cérébral dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne droite
- C** hémorragie profonde hémisphérique gauche
- D** hémorragie lobaire hémisphérique gauche
- E** accident ischémique transitoire temporal gauche

Question 5

Il s'agit d'un infarctus sylvien gauche avec occlusion de l'artère cérébrale moyenne. La patiente reste hémiplégique et mutique. La tension artérielle est à 160/80 mm Hg. Le Dextro à 3,5 g/l. La saturation en oxygène est à 100 %. Nous sommes à 1 h 30 de l'installation des signes cliniques.

Parmi les propositions suivantes, quel(s) élément(s) de prise en charge recommandez-vous en urgence ?

- A** hospitalisation aux soins intensifs cardiologiques, antiagrégants plaquettaires, antihypertenseurs
- B** hospitalisation aux soins intensifs neurovasculaires, rt-PA par voie veineuse (fibrinolyse), antihypertenseurs
- C** hospitalisation aux soins intensifs neurovasculaires, héparine
- D** hospitalisation aux soins intensifs neurovasculaires, antiagrégants plaquettaires, héparine de bas poids moléculaire à dose préventive
- E** hospitalisation aux soins intensifs neurovasculaires, rt-PA par voie veineuse (fibrinolyse)

Question 6

Vous décidez d'une thrombolyse par voie intraveineuse. Vingt-quatre heures plus tard, vous réalisez une IRM cérébrale de contrôle. Malheureusement, la thrombolyse a échoué : l'artère cérébrale moyenne gauche reste occluse. On note une majoration de la taille de l'infarctus sylvien gauche sans remaniement hémorragique.

Concernant les risques liés à la thrombolyse par voie veineuse, quelle(s) est (sont) l'(les) affirmation(s) exacte(s) ?

- A** plus le délai entre le début des symptômes et l'injection augmente, plus le risque de transformation hémorragique diminue
- B** le taux de transformation hémorragique symptomatique est d'environ 15 %

- C** le risque d'œdème angioneurotique aigu est de 1 %
- D** le risque d'hémorragie grave extracrânienne est de moins de 1 %
- E** le risque d'hydrocéphalie aiguë obstructive est de 3 %

Question 7

Concernant le bilan étiologique chez cette patiente, quelle(s) est (sont) l'(les) affirmation(s) exacte(s) ?

- A** un trouble de la coagulation avec exploration des dosages des protéines C et S doit être recherché au cours des 24 premières heures
- B** un écho-Doppler des vaisseaux du cou permet de rechercher une lésion athéromateuse
- C** un fond d'œil permet de rechercher une pathologie cardioembolique
- D** une échographie cardiaque transœphagienne est réalisée chez tous les patients ayant un infarctus cérébral
- E** chez cette patiente si l'écho-Doppler des vaisseaux du cou et l'échographie cardiaque n'apportent pas d'argument pour une cause spécifique, la cause la plus probable est une maladie des petites artères (lipohyalinose)

Question 8

Vous suspectez une cause cardioembolique car le mari de la patiente vous apporte un ECG réalisé 1 an auparavant pour des palpitations. Cet ECG montre une fibrillation atriale. Pourtant depuis son admission, l'ECG puis le monitoring cardiaque montrent un rythme sinusal.

En ce qui concerne l'origine cardioembolique de cet infarctus cérébral, quelle(s) est (sont) l'(les) affirmation(s) exacte(s) ?

- A** le caractère sinusal de l'ECG depuis l'admission de la patiente permet d'exclure l'origine cardioembolique
- B** même si le mari de la patiente ne vous avait pas amené cet ancien ECG, la notion de palpitations est suffisante pour retenir la cause cardioembolique de cet infarctus cérébral
- C** devant une fibrillation atriale paroxystique, la cause cardioembolique peut être retenue
- D** la visualisation d'un thrombus intracavitaire gauche permet de retenir une cause cardioembolique

E la cause cardioembolique est la cause la plus fréquente d'infarctus cérébral du sujet de moins de 60 ans

Question 9

Après 3 mois de rééducation, la patiente remarche avec une canne. Un retour à domicile est organisé. En ce qui concerne la prévention du risque de récurrence vasculaire, quel(s) traitement(s) prescrivez-vous sur l'ordonnance de sortie ?

- A** héparine de bas poids moléculaire à dose préventive
- B** antihypertenseurs uniquement si les chiffres tensionnels sont supérieurs à 140/80
- C** antiagrégants plaquettaires
- D** anticoagulants oraux
- E** antihypertenseurs y compris si les chiffres tensionnels sont toujours aux alentours de 130/80

Question 10

Quelles sont les principales complications tardives pouvant survenir après un accident vasculaire cérébral ?

- A** troubles digestifs d'origine centrale
- B** pneumopathie d'inhalation
- C** crises d'épilepsie
- D** troubles cognitifs
- E** syndrome douloureux chronique

Dossier progressif 27

Monsieur A., âgé de 75 ans est retrouvé à 17 heures par son épouse sur son canapé, incapable de se déplacer en raison d'une paralysie de son hémicorps droit. Monsieur A. n'arrive pas à s'exprimer et ne semble pas comprendre ce que lui dit son épouse mais son état de vigilance est normal. Dans les antécédents de ce patient vous retenez un diabète non insulino dépendant évoluant depuis 5 ans, une hypertension artérielle connue depuis l'âge de 50 ans, un syndrome coronarien aigu survenu il y a 2 ans et une hypothyroïdie. Ce patient de 1 m 72 et 82 kg est habituellement parfaitement autonome et indépendant pour l'ensemble des activités de la vie quotidienne. Le traitement du patient est habituellement composé de metformine, Lévothyrox®, Avlocardyl® 160 mg et Kardegic® 75 mg.

Question 1

Quelles sont les deux principales hypothèses diagnostiques à évoquer chez ce patient ?

- A** aura migraineuse
- B** hypoglycémie
- C** accident vasculaire cérébral
- D** paralysie de Todd
- E** méningo-encéphalite

Question 2

Son épouse a eu le réflexe de lui faire un Dextro à son arrivée, lequel est à 1,4.

Quelle question clé dans la stratégie thérapeutique de phase aiguë devez-vous poser à son épouse ?

Question 3

Vous apprenez que le patient a été laissé par son épouse à 14 h 30 en parfait état après le déjeuner. La

tension artérielle est à 195/100, l'état de vigilance du patient reste satisfaisant mais le déficit neurologique persiste avec un score NIHSS à 16.

Quelle(s) est (sont) votre (vos) stratégie(s) thérapeutique(s) initiale(s) en attendant le transfert hospitalier ?

- A** administration d'un comprimé de Loxen® en sublingual
- B** administration de 250 mg d'aspirine
- C** positionnement du patient en décubitus dorsal tête surélevée à 30°
- D** mise en place d'une perfusion de soluté glucosé isotonique
- E** injection de Lovenox® sous-cutanée à dose préventive de phlébite

Question 4

Une fois admis aux urgences le patient bénéficie de la réalisation d'un scanner cérébral sans injection.

Quels signes précoces évocateurs d'un infarctus cérébral sylvien gauche pourriez-vous identifier sur ce scanner ?

- A** hypodensité insulaire gauche
- B** hypodensité thalamique gauche
- C** effacement du noyau lenticulaire gauche
- D** hydrocéphalie aiguë
- E** hyperdensité de l'artère cérébrale moyenne gauche

Question 5

Le scanner effectué à 17 h 45 est le suivant (figure 30.37).

Quelle est votre attitude thérapeutique ?

- A** thrombolyse intra-artérielle par rt-PA
- B** aspirine intraveineuse
- C** héparine à la seringue électrique
- D** thrombolyse intraveineuse par rt-PA
- E** thrombectomie

Question 6

Le patient bénéficie d'une thrombolyse par voie intraveineuse.

Quelles mesures thérapeutiques associées mettez-vous en place ?

- A** antihypertenseur IV à la seringue électrique si TA > 185/110 mm Hg
- B** insulinothérapie IV à la seringue électrique si glycémie supérieure à 1,5 g/l
- C** héparine de bas poids moléculaire à partir de la 24^e heure suivant la thrombolyse
- D** oxygénothérapie si SaO₂ < 95 %
- E** antiépileptique de type lévétiracétam (Keppra®)

Question 7

Quels examens complémentaires préconisez-vous dans le bilan étiologique de première intention de cet infarctus sylvien gauche ?

- A** électrocardiogramme
- B** échographie cardiaque transthoracique
- C** artériographie
- D** électroencéphalogramme
- E** écho-Doppler des troncs supra-aortiques

**Fig. 30.37.**

(Source : CEN, 2019.)

Question 8

Votre bilan identifie une sténose de l'artère carotide interne gauche à 80 % et une sténose de la carotide interne droite à 40 %. L'évolution clinique du patient est satisfaisante, ne laissant persister qu'une hémiparésie modérée et une aphasie d'expression avec manque du mot isolé.

Quelle stratégie de revascularisation proposez-vous et avec quel délai ?

Question 9

Quelles sont les complications neurologiques potentielles de cette endartériectomie carotidienne gauche ?

- A** œdème cérébral
- B** récurrence d'infarctus cérébral
- C** paralysie du XII
- D** paralysie récurrentielle
- E** cécité monoculaire droite

Question 10

Quels sont les éléments de votre stratégie thérapeutique en prévention secondaire ?

- A** double antiagrégation plaquettaire à vie
- B** anticoagulants à vie
- C** antihypertenseurs avec objectif tensionnel inférieur à 130/80
- D** hypocholestérolémiant avec objectif de LDL inférieur à 1 g/l
- E** *Continuous positive airway pressure* (CPAP) si SAOS avec plus de 10 apnées/heure

Question 11

Trois mois après son accident le patient revient vous voir en consultation. Il se plaint de secousses musculaires involontaires du membre supérieur droit

intermittentes associées à des suspensions du langage d'une durée de quelques minutes. À l'issue de ces épisodes il a l'impression que son bras est plus lourd pendant quelques minutes. Son état de conscience est toujours préservé pendant ces épisodes. Quel diagnostic soupçonnez-vous ?

Question 12

Quelles anomalies électrophysiologiques seraient évocatrices de ce diagnostic d'épilepsie focale ?

- A** pointes-ondes bilatérales symétriques et synchrones
- B** polypointes-ondes frontopariétales gauches
- C** pointes-ondes frontopariétales gauches après hyperventilation
- D** complexes triphasiques bihémisphériques
- E** polypointes-ondes frontopariétales droites après privation de sommeil

Question 13

Au cours de l'examen le patient signale par ailleurs une fatigue persistante depuis l'AVC.

Citez trois causes potentielles de fatigue post-AVC.

Question 14

Vous revoyez ce patient 2 ans plus tard. Son épouse vous rapporte des difficultés de concentration évoluant depuis 8 mois avec des difficultés attentionnelles et des troubles de la mémoire. Ces éléments ont amené ce patient à quitter son club de bridge. Quelles sont les hypothèses diagnostiques possibles ?

- A** état de mal épileptique
- B** démence vasculaire
- C** récurrence de sténose carotidienne
- D** hématome sous-dural chronique
- E** maladie d'Alzheimer

Question 15

Parmi les éléments paracliniques suivants, lesquels renforcent l'hypothèse d'une maladie d'Alzheimer ?

- A** atrophie cérébrale à prédominance hippocampique
- B** activité pseudo-périodique sur l'électroencéphalogramme
- C** dilatation des cornes temporales des ventricules latéraux
- D** diminution du taux de protéine β -amyloïde dans le liquide cébrospinal
- E** leucoencéphalopathie périventriculaire

Dossier progressif 28

Madame R., âgée de 52 ans, se présente aux urgences pour l'apparition brutale d'une diplopie. Elle a pour seul antécédent une hypertension artérielle équilibrée par un inhibiteur de l'enzyme de conversion de l'angiotensine. Voici la photographie de son visage lorsqu'elle regarde droit devant elle (figure 30.38).

Question 1

Vous évoquez une paralysie d'un nerf crânien gauche. Lequel ?

- A** paralysie du nerf abducens
- B** paralysie du nerf facial
- C** paralysie du nerf trochléaire
- D** paralysie du nerf oculomoteur
- E** paralysie du nerf trijumeau

Question 2

Vous faites le diagnostic de paralysie du nerf oculomoteur gauche. Quels symptômes en rapport avec ce déficit pouvez-vous trouver à l'examen clinique ?

- A** paralysie de l'élévation de l'œil gauche
- B** strabisme externe de l'œil gauche
- C** paralysie de l'abduction de l'œil gauche
- D** myosis gauche
- E** ptosis gauche

Question 3

À l'interrogatoire, Madame R. vous raconte qu'elle a eu mal à la tête à 20 h 50 en aidant son mari à déplacer un meuble lourd. Elle dit que la céphalée a été d'emblée très intense, qu'elle a ressenti des nausées, mais elle n'a pas vomi. C'est depuis cette céphalée qu'elle se plaint de voir « double ».

À quels diagnostics pensez-vous en premier ?

- A** hémorragie méningée
- B** accident ischémique du tronc cérébral
- C** rupture d'anévrisme intracrânien
- D** dissection carotidienne
- E** thrombophlébite cérébrale

Question 4

Vous évoquez le diagnostic d'hémorragie méningée. Quel(s) examen(s) complémentaire(s) permet(tent) d'affirmer le diagnostic en urgence ?

- A** artériographie cérébrale
- B** Doppler transcrânien
- C** Doppler des troncs supra-aortiques
- D** scanner cérébral sans injection
- E** imagerie par résonance magnétique nucléaire cérébrale

Question 5

Le scanner cérébral sans injection est strictement normal.

Comment pouvez-vous alors établir le diagnostic d'hémorragie méningée ?

- A** ponction lombaire
- B** artériographie cérébrale diagnostique
- C** Doppler des troncs supra-aortiques
- D** scanner cérébral avec injection
- E** fond d'œil

Question 6

La ponction lombaire vous permet de recueillir un liquide cébrospinal uniformément hémorragique aux trois tubes. Vous établissez formellement le diagnostic d'hémorragie méningée.

Compte tenu du tableau clinique initial, quelle est la localisation très probable de l'anévrisme rompu responsable de l'hémorragie méningée ?

- A** artère cérébrale moyenne gauche
- B** artère cérébrale antérieure gauche
- C** artère méningée moyenne
- D** face postérieure de l'artère carotide interne gauche
- E** face antérieure de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure

Question 7

L'angioscanner cérébral réalisé une heure plus tard confirme la présence d'un anévrisme de la face postérieure de la carotide interne gauche. Le traitement étiologique est prévu le lendemain matin. Vous hospitalisez Madame R. en soins intensifs de neurochirurgie. Quelles mesures thérapeutiques mettez-vous en place ?

- A** traitement anticalcique intraveineux
- B** maintien d'une volémie normale
- C** antalgiques de classes 1 et 2
- D** antalgiques de classe 3 si les antalgiques de classes 1 et 2 sont inefficaces
- E** traitement antihypertenseur systématique



Fig. 30.38.

(Source : CEN, 2019.)

Question 8

Une heure après l'admission en soins intensifs de neurochirurgie, l'infirmière vous appelle car la situation clinique de la patiente s'est brutalement dégradée. Lorsque vous l'examinez, elle n'ouvre les yeux qu'à la stimulation douloureuse et tient des propos incompréhensibles. Les réponses motrices sont orientées à la stimulation douloureuse, mais vous constatez une hémiparésie droite.

Quel est le score de Glasgow ?

- A** 7
- B** 8
- C** 9
- D** 12
- E** 15

Question 9

Quelle(s) complication(s) de l'hémorragie méningée pouvez-vous évoquer ?

- A** crise comitiale
- B** hydrocéphalie aiguë
- C** récurrence hémorragique
- D** hyponatrémie
- E** ischémie cérébrale retardée

Question 10

Quel (s) examen(s) complémentaire(s) demandez-vous en urgence pour confirmer votre hypothèse diagnostique ?

- A** Doppler transcrânien
- B** ionogramme sanguin
- C** scanner cérébral avec injection de produit de contraste
- D** scanner cérébral sans injection de produit de contraste
- E** imagerie par résonance magnétique nucléaire cérébrale

Question 11

Vous demandez immédiatement un nouvel examen scannographique cérébral sans injection de produit de contraste. Il est reproduit ci-dessous (figure 30.39). Quel en est votre interprétation ?

- A** hémorragie cérébroméningée
- B** hématome temporal gauche

- C** hématome temporal droit
- D** Nouveau saignement anévrysmal
- E** absence d'hémorragie ventriculaire

Question 12

Quel traitement proposez-vous en urgence ?

- A** évacuation de l'hématome
- B** traitement endovasculaire de l'anévrysme seulement
- C** ponction lombaire
- D** clippage de l'anévrysme
- E** ventilation contrôlée sous sédation sans traitement endovasculaire ou chirurgical

Question 13

La patiente est opérée en urgence pour évacuation de l'hématome intracérébral, et l'anévrysme postérocarotidien est exclu par clippage pendant l'intervention. Les suites opératoires sont favorables : la patiente est extubée au 2^e jour postopératoire, elle est consciente et l'hémiparésie a régressé. Au 10^e jour postopératoire, la patiente présente une hyperthermie à 38,5 °C, une aggravation des céphalées résiduelles, et l'hémiparésie droite réapparaît.

Quel(s) diagnostic(s) pouvez-vous évoquer ?

- A** infection parenchymateuse cérébrale
- B** thrombophlébite cérébrale
- C** hydrocéphalie aiguë
- D** ischémie cérébrale retardée par vasospasme cérébral
- E** hydrocéphalie chronique

Dossier progressif 29

Madame C., droitère, âgée de 53 ans, est traductrice d'anglais pour un éditeur d'ouvrages médicaux. Elle se présente en consultation, seule, pour des paresthésies des deux membres inférieurs évoluant depuis 1 an, sans réelle douleur.

Elle a pour principaux antécédents une HTA traitée par IEC et une intoxication alcoolique chiffrée à une demi-bouteille de vin et deux bières par jour.

Question 1

Quel(s) est (sont) l'(les) élément(s) clinique(s) que vous recherchez en faveur d'une neuropathie des membres inférieurs ?

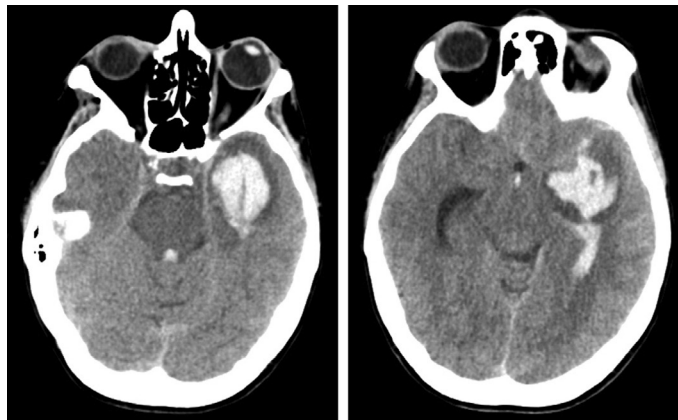


Fig. 30.39.

(Source : CEN, 2019.)

- A** un signe de Babinski bilatéral
- B** une diminution des réflexes achilléens
- C** une diminution globale de la force motrice des deux membres inférieurs
- D** une pallesthésie conservée
- E** une peau sèche et squameuse des pieds

Question 2

Votre examen met en évidence une abolition des réflexes achilléens et une diminution des réflexes rotuliens, alors qu'ils sont préservés aux membres supérieurs. Il existe une hypoesthésie subjective « en chaussette » et une peau sèche aux membres inférieurs. Vous concluez à une neuropathie des membres inférieurs.

Quel(s) examen(s) complémentaire(s) pouvez-vous proposer en première intention ?

- A** numération-formule sanguine
- B** électromyogramme
- C** créatininémie
- D** TSH
- E** biopsie nerveuse

Question 3

Le bilan sanguin que vous avez réalisé révèle une augmentation du VGM à $106 \mu\text{m}^3$ et des γ -GT à 200. Il n'y a pas d'autres anomalies. Vous concluez à une neuropathie périphérique des membres inférieurs liée à l'alcool.

Quelle prise en charge proposez-vous ?

- A** arrêt de l'alcool
- B** supplémentation vitaminique
- C** kinésithérapie mobilisatrice
- D** benzodiazépine à demi-vie courte par voie orale
- E** arrêt de travail

Question 4

Trois mois plus tard, cette patiente est amenée aux urgences par les pompiers pour un état d'agitation fluctuant apparu dans la journée. À votre interrogatoire, elle est désorientée dans le temps, sa pensée est désorganisée et les propos sont incohérents.

Quelle(s) est (sont) les hypothèses envisageables ?

- A** syndrome psychotique
- B** syndrome confusionnel
- C** aphasie de Wernicke
- D** ictus amnésique
- E** syndrome de Korsakoff

Question 5

Devant une vigilance fluctuante, l'absence de paraphasie et de néologisme, vous concluez à un syndrome confusionnel plutôt qu'à une aphasie de Wernicke. Le bilan biologique à l'entrée retrouve une alcoolémie à 1,9 g/l. Après une surveillance de 8 heures, la patiente présente des sueurs, une élévation de la température à $37,8^\circ\text{C}$, une tachycardie et réclame de retourner travailler. L'examen neurologique ne retrouve pas d'anomalie en dehors de celles déjà connues.

Quelle est votre hypothèse diagnostique ?

- A** alcoolisation aiguë
- B** syndrome de Korsakoff

- C** encéphalopathie hépatique
- D** syndrome de sevrage
- E** encéphalopathie de Gayet-Wernicke

Question 6

Vous concluez à un sevrage éthylique. Quelle est votre prise en charge ?

- A** benzodiazépine par voie orale
- B** supplémentation en thiamine par voie parentérale
- C** supplémentation en vitamine B6 par voie orale
- D** injection de neuroleptique
- E** traitement antiépileptique préventif

Question 7

Après 3 jours d'hospitalisation, la confusion persiste. L'examen clinique rigoureux objective un syndrome cérébelleux statique et un nystagmus vertical.

Quelle(s) est (sont) vos hypothèses ?

- A** delirium tremens
- B** hématome sous-dural chronique
- C** encéphalopathie hépatique
- D** encéphalopathie de Gayet-Wernicke
- E** AVC de la fosse postérieure

Question 8

Vous avez demandé une IRM cérébrale en urgence et vous retenez le diagnostic d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke.

Quelle prise en charge proposez-vous ?

- A** hospitalisation en réanimation
- B** supplémentation en thiamine par voie parentérale
- C** hyperhydratation rapide
- D** injection de vitamine B12
- E** rééducation orthoptique

Question 9

Après plusieurs jours de traitement par vitamine B1 en intraveineuse, vous constatez une amélioration progressive du nystagmus et une disparition de l'ataxie et du syndrome confusionnel. L'évaluation cognitive révèle des troubles mnésiques importants.

Parmi les propositions suivantes, lesquelles peuvent orienter vers un syndrome de Korsakoff ?

- A** un « oubli à mesure » majeur
- B** des troubles du comportement
- C** une aphasie transcorticale sensorielle
- D** des fabulations
- E** un syndrome dysexécutif cognitif

Question 10

Devant l'existence d'un « oubli à mesure » majeur, de fausses reconnaissances et de fabulations, vous concluez à un syndrome de Korsakoff.

Quelle est votre prise en charge ?

- A** arrêt définitif de l'intoxication alcoolique
- B** poursuite de la supplémentation vitaminique B1
- C** traitement antiépileptique préventif
- D** traitement par benzodiazépine
- E** traitement par neuroleptique

Dossier progressif 30

Un homme portugais de 42 ans, maçon, vient consulter pour des douleurs des mains, évoluant depuis

quelques mois, s'aggravant lentement et progressivement. Ces manifestations sont plus importantes la nuit et obligent le patient à agiter les mains pour les faire diminuer. Ces douleurs touchent sur la face antérieure des mains, le pouce l'index et le majeur. Le patient se plaint également de fourmillements dans les mêmes territoires. À l'examen, il existe une diminution de la sensibilité à la piqûre dans le territoire douloureux et du tact dans le même territoire, une discrète diminution (coté à 4/5) de la force dans le muscle court abducteur du pouce et un début d'amyotrophie de l'éminence thénar. Il n'existe aucune autre manifestation et l'examen clinique général est normal.

Question 1

Quel est le syndrome évoqué par les manifestations du patient ? Justifiez. Quel examen vous permet de l'affirmer. Quelle est votre attitude thérapeutique en fonction du résultat de celui-ci ?

Question 2

Trois ans plus tard, le patient revient vous consulter en raison de difficultés pour travailler. Celui-ci a ressenti des picotements dans les orteils qu'il a longtemps cru être liés à ses chaussures de sécurité inconfortables. Ces manifestations s'aggravent. Les picotements sont devenus permanents s'étendent désormais à l'ensemble des pieds et remontent jusqu'aux chevilles. Les douleurs entraînées par ces manifestations sont intenses. Lorsque le patient se lave les pieds, il a des difficultés à faire la différence entre l'eau chaude et l'eau froide. À l'examen clinique, les réflexes tendineux achilléens sont abolis, la sensibilité à la piqûre est abolie jusqu'aux chevilles et diminuée jusqu'aux genoux, la sensibilité tactile fine est diminuée jusqu'aux chevilles. La force musculaire des muscles releveurs des orteils (pédieux) est à 4/5 à droite et à gauche, celle des muscles extenseurs des pieds à droite et à gauche à 4 +/5.

Quel syndrome neurologique vous évoque ce tableau ? Quels éléments de l'anamnèse non précisés dans l'observation sont à rechercher chez ce patient ? Quel traitement symptomatique proposez-vous à ce stade ?

Question 3

Donnez le nom de l'examen suivant et interprétez-le (les valeurs pathologiques sont soulignées).

	Droit	Gauche	Normal
Conduction motrice			
Amplitude de potentiel d'action musculaire (mV)			
Médian	<u>1</u>	<u>1,5</u>	> 5
Ulnaire	5,5	6	> 5
Fibulaire commun	<u>1,2</u>	<u>1</u>	> 3
Tibial	<u>0,02</u>	<u>0,1</u>	> 5

Vitesse de conduction nerveuse (m/s)			
Médian	48	49	> 48
Ulnaire	48	50	> 48
Fibulaire commun	40	42	> 40
Tibial	41	41	> 40
Latence distale (ms)			
Médian	<u>4,2</u>	<u>4,1</u>	< 4
Ulnaire	2,5	2,4	< 3
Fibulaire commun	4	4,2	< 5,5
Tibial	4,6	5	< 6,5
Latence des ondes F (ms)			
Médian	30	29	< 30
Ulnaire	31	31	< 34
Fibulaire commun			
Tibial	52	49	< 54
Conduction nerveuse sensitive			
Amplitude de potentiel évoqué sensitif (μV)			
Médian	<u>13</u>	<u>9</u>	> 40
Ulnaire	20	24	> 20
Fibulaire superficiel	<u>0</u>	<u>0</u>	> 5
Sural	<u>0</u>	<u>0</u>	> 15
Vitesse de conduction nerveuse sensitive (m/s)			
Médian	44	42	> 45
Ulnaire	43	43	> 45
Fibulaire superficiel			> 40
Sural			> 40

Question 4

Quelles explorations complémentaires allez-vous effectuer pour le diagnostic étiologique de ce patient ?

Question 5

Un an plus tard, les manifestations se sont aggravées. Les douleurs se sont étendues à mi-cuisse et aux membres supérieurs, touchant l'ensemble des mains en remontant jusqu'à la moitié des avant-bras. Elles ont pris une tournure différente et sont en éclairs de tonalité électrique, brefs et répétés. Le patient se

plaint de malaise en se levant trop vite de son lit le matin, de difficultés à digérer les repas trop lourds, d'épisodes de diarrhées. Il vous signale que lors de ses vacances en famille au Portugal, il a appris qu'un de ses cousins commençait à ressentir des symptômes ressemblant aux siens.

Pensez-vous que les manifestations nouvelles du patient puissent s'intégrer dans le même cadre que les précédentes ? Citer deux examens à réaliser pour objectiver les manifestations nouvelles ? Que proposez-vous pour améliorer les douleurs du patient ? Les données nouvelles vous permettent-elles de proposer un diagnostic étiologique ?

Dossier progressif 31

Madame M., 68 ans, aux antécédents d'hypertension artérielle bien traitée par inhibiteur de l'enzyme de conversion, consulte en raison de fourmillements douloureux des pieds. Ces manifestations ont débuté il y a environ 3 semaines. La patiente dit qu'elles sont plus importantes au pied gauche qu'au pied droit et que cela la gêne pour marcher. Elle se plaint également d'une certaine fatigue et de l'apparition de boutons sur les zones douloureuses.

Question 1

Quel(s) est (sont) l'(les) élément(s) clinique(s) que vous recherchez en faveur d'une neuropathie des membres inférieurs ?

- A** un signe de Babinski bilatéral
- B** une diminution des réflexes achilléens
- C** un déficit moteur des releveurs du pied gauche
- D** un déficit proportionnel moteur de la main gauche
- E** un trouble sensitif du cou-de-pied gauche et de la plante du pied droit

Question 2

Certains éléments dans l'histoire de la maladie sont utiles pour le diagnostic de l'atteinte neurologique. Lesquels ?

- A** un antécédent de diabète
- B** la survenue simultanée ou non des troubles du pied gauche et du pied droit
- C** une diarrhée survenue 2 mois avant le début des troubles
- D** l'existence de troubles de l'équilibre sans vertige vrai
- E** un tabagisme ancien

Question 3

Voici les topographies du déficit sensitif (les points rouges sont anormaux) et du déficit moteur (points oranges) de la patiente (figure 30.40).

Quel est votre diagnostic syndromique ?

- A** mononeuropathie
- B** mononeuropathie multiple
- C** polyradiculonévrite
- D** polyneuropathie
- E** neuropathie sensitive

Question 4

Quels sont les nerfs atteints ?

- A** nerf fibulaire droit
- B** nerf fibulaire gauche

- C** nerf sciatique gauche
- D** nerf sural gauche
- E** nerf sural droit

Question 5

Quelles sont les causes les plus fréquentes à évoquer dans votre hypothèse ?

- A** diabète
- B** diarrhée à *C. jejuni*
- C** gammopathie à IgM à activité anti-MAG
- D** vascularite du nerf
- E** insuffisance rénale

Question 6

Dans ce contexte, vous pensez à une vascularite.

Quels sont les éléments qui peuvent étayer votre hypothèse ?

- A** des arthralgies
- B** les manifestations asymétriques
- C** un syndrome inflammatoire biologique
- D** la présence de lésions cutanées en regard des zones douloureuses
- E** le caractère douloureux de la neuropathie

Question 7

Vous réalisez un électromyogramme.

	Droit	Gauche	Normal
Conduction motrice			
Amplitude de potentiel d'action musculaire (mV)			
Médian	<u>1</u>	<u>1,5</u>	> 5
Ulnaire	5,5	6	> 5
Fibulaire commun	<u>1,2</u>	<u>1</u>	> 3
Tibial	<u>0,02</u>	<u>0,1</u>	> 5
Vitesse de conduction nerveuse (m/s)			
Médian	48	49	> 48
Ulnaire	48	50	> 48
Fibulaire commun	40	42	> 40
Tibial	41	41	> 40
Latence distale (ms)			
Médian	<u>4,2</u>	<u>4,1</u>	< 4
Ulnaire	2,5	2,4	< 3
Fibulaire commun	4	4,2	< 5,5

	Droit	Gauche	Normal
Tibial	4,6	5	< 6,5
<i>Latence des ondes F (ms)</i>			
Médian	30	29	< 30
Ulnaire	31	31	< 34
Fibulaire commun			
Tibial	52	49	< 54
<i>Conduction nerveuse sensitive</i>			
<i>Amplitude de potentiel évoqué sensitif (μV)</i>			
Médian	13	9	> 40
Ulnaire	20	24	> 20
Fibulaire superficiel	0	0	> 5
Sural	0	0	> 15
<i>Vitesse de conduction nerveuse sensitive (m/s)</i>			
Médian	44	42	> 45
Ulnaire	43	43	> 45
Fibulaire superficiel			> 40
Sural			> 40

Quelles sont vos conclusions ?

- A** les anomalies observées sont superposables strictement aux manifestations cliniques
- B** une atteinte inattendue, infraclinique, confirme l'hypothèse d'une mononeuropathie multiple
- C** l'atteinte sensitive et motrice sur le nerf fibulaire suggère un mécanisme démyélinisant
- D** l'atteinte distale aux membres inférieurs et de nerfs du membre supérieur confirme le caractère longueur dépendants
- E** l'atteinte sensitive isolée sur le nerf sural mais pas compatible avec un mécanisme ischémique

Question 8

Parmi les examens suivants, lesquels vous semblent indispensables dans un délai rapide ?

- A** bilan biologique avec : NFS, VS, CRP
- B** bilan biologique avec : anticorps antinucléaires, cryoglobuline, sérologies hépatite B, C, VIH
- C** bilan biologique avec : vitamine B12, folates, bilan thyroïdien

- D** biopsie neuromusculaire
- E** examen du liquide cébrospinal

Question 9

Vous réalisez la biopsie neuromusculaire. Parmi les propositions suivantes, laquelle (lesquels) est (sont) exacte(s) ?

- A** la biopsie sera réalisée sur un nerf moteur pour juger de la cause de l'atteinte motrice
- B** la perte en fibres sera inhomogène selon les faisceaux
- C** l'oblitération des vaisseaux par une inflammation de la paroi signe la vascularite
- D** on peut observer de la nécrose fibrinoïde
- E** il n'est pas utile de biopsier simultanément le muscle

Question 10

Vous mettez en évidence une vascularite de type panartérite du nerf et concluez à une vascularite isolée du nerf périphérique sans cause trouvée.

Quelle est votre prise en charge ?

- A** traitement corticoïde
- B** immunoglobulines intraveineuses
- C** échanges plasmatiques
- D** anti-inflammatoires non stéroïdiens
- E** immunosuppresseurs en urgence

Dossier progressif 32

Une femme de 28 ans, droitère, non fumeuse, sans enfant, consulte pour une céphalée survenant par crises. Les crises ont débuté il y a une dizaine d'années. La patiente consulte car ses maux de tête ne sont plus soulagés par le paracétamol (1 g, 4 fois par jour).

Lors de la consultation, elle n'a pas de céphalée. Elle suit une contraception par pilule œstroprogestative. L'examen clinique est strictement normal.

Question 1

Si les autres critères diagnostiques sont présents, vous retiendrez un diagnostic de migraine sans aura si la patiente vous dit que ses crises, non soulagées par le paracétamol, durent :

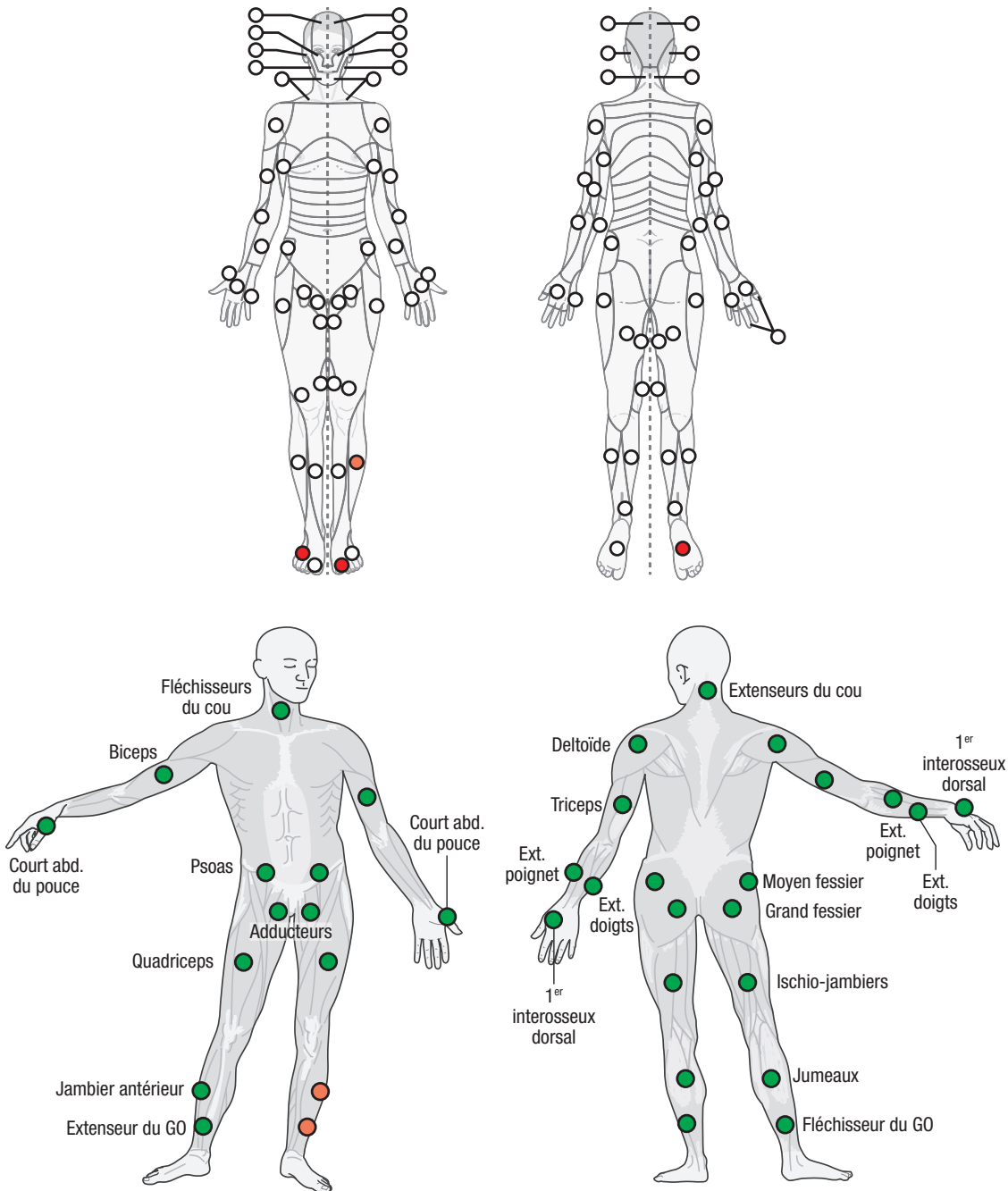
- A** 6 à 12 heures
- B** 15 à 180 minutes
- C** quelques minutes
- D** deux jours
- E** une semaine

Question 2

La patiente décrit des crises de céphalée durant 12 à 48 heures, de topographie unilatérale à bascule, droite ou gauche, orbitotemporale, pulsatile, accompagnée d'une photophobie, d'une phonophobie et de nausées. Depuis 1 an, après un déménagement et une rupture sentimentale, la patiente a deux ou trois crises chaque mois, dont une au moment des règles, et doit parfois interrompre ses activités en raison de l'intensité de la douleur.

Parmi les diagnostics suivants, lequel évoquez-vous ?

- A** migraine ophtalmique
- B** algie vasculaire de la face

**Fig. 30.40.**

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

- C** migraine sans aura
- D** céphalée de tension musculaire
- E** céphalée due à un état dépressif

Question 3

Concernant des investigations complémentaires, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** bilan biologique à faire avant la consultation de suivi
- B** IRM cérébrale à faire avant la consultation de suivi
- C** IRM cérébrale à faire rapidement

- D** imagerie cérébrale inutile au diagnostic
- E** examen ORL à faire avant la consultation de suivi

Question 4

La patiente traite ses crises par du paracétamol en comprimé 1000 mg. Elle est très partiellement soulagée en 4 heures, puis doit reprendre trois comprimés à 1000 mg dans la journée (total 4 g par jour de crise). Malgré le paracétamol, elle doit s'allonger et passer une journée dans le noir au moins une fois par mois.

Vous proposez une prise en charge comportant :

- A** identification et éviction des facteurs déclenchants des crises
- B** optimisation du traitement de crise
- C** prescription d'antalgiques opioïdes
- D** discussion d'une prophylaxie médicamenteuse
- E** autosurveillance des crises par un agenda

Question 5

Parmi les traitements suivants, lequel (lesquels) est (sont) recommandé(s) en traitement de crise ?

- A** ibuprofène
- B** zolmitriptan
- C** tramadol et paracétamol
- D** almotriptan
- E** propranolol

Question 6

Parmi les traitements suivants, lequel (lesquels) est (sont) indiqué(s) en prophylaxie de la migraine sans aura ?

- A** propranolol
- B** carbamazépine
- C** métoprolol
- D** vérapamil
- E** topiramate

Question 7

La patiente a suivi une prophylaxie médicamenteuse pendant 1 an puis, en raison de la diminution de fréquence des crises, a pu la stopper.

Elle revient consulter à 31 ans. Elle décrit toujours des crises de céphalées à maximum orbitaire, droite ou gauche, durant 12 à 48 heures, deux fois par mois dont une au moment des règles. Les douleurs sont accompagnées de photophobie et de nausées. Depuis 2 ans, ses céphalées sont précédées d'un flou visuel avec ensuite des zigzags lumineux durant 30 à 45 minutes, parfois du côté droit de son champ de vision, et parfois à gauche. Environ 20 % des crises comportent ce trouble visuel.

Son examen clinique est strictement normal.

Vous retenez les diagnostics de :

- A** crises de migraine sans aura
- B** épisodes de cécité monoculaire transitoire
- C** crises de migraine avec aura
- D** crises épileptiques focales visuelles
- E** crises d'algie vasculaire de la face

Question 8

Quels conseils devez-vous donner à la patiente ?

- A** arrêt de la contraception œstroprogestative
- B** contraception par un progestatif pur
- C** surveillance annuelle de la pression artérielle
- D** ne plus prendre de triptan lors des crises avec aura
- E** lutter contre la sédentarité

Question 9

La patiente a du mal à soulager les crises de migraine avec aura. Que lui conseillez-vous ?

- A** triptan dès le début de la céphalée
- B** AINS dès le début de l'aura
- C** triptan dès le début de l'aura

D AINS dès le début de la céphalée

E triptan seulement après la disparition de l'aura

Dossier progressif 33

Une jeune femme de 33 ans consulte aux urgences pour l'apparition d'une diplopie horizontale. Elle n'a pas d'antécédent connu. Il existe une fluctuation et une aggravation le soir lorsqu'elle regarde la télévision. À l'examen on retrouve un déficit de l'adduction de l'œil droit.

Question 1

Quel est le diagnostic le plus probable ?

- A** AVC du tronc
- B** anévrisme carotidien
- C** sclérose en plaques
- D** myasthénie
- E** tumeur du tronc cérébral

Question 2

Dans une paralysie du III, on peut retrouver les signes suivants :

- A** déficit de l'adduction
- B** strabisme
- C** ptosis
- D** myosis
- E** déficit de la verticalité

Question 3

Si la patiente avait un déficit de l'abduction, on évoquerait plutôt une atteinte :

- A** du II
- B** du III
- C** du IV
- D** du VI
- E** du VIII

Question 4

Si la patiente avait une atteinte du nerf oculomoteur (III^e nerf crânien) droit et une atteinte pyramidale controlatérale, on évoquerait :

- A** une myopathie
- B** une neuropathie périphérique
- C** une lésion vasculaire du tronc cérébral
- D** une myasthénie
- E** une lésion tumorale du tronc cérébral

Question 5

Dans la myasthénie, le déficit musculaire touche plutôt :

- A** les ceintures
- B** les extrémités
- C** les petits muscles notamment oculomoteurs et des paupières
- D** entraîne souvent une amyotrophie focale
- E** peut entraîner une chute de la tête vers l'avant

Question 6

Vous avez posé le diagnostic de myasthénie. Quels signes cliniques seraient en faveur du diagnostic ?

- A** troubles de la déglutition
- B** troubles de la phonation
- C** fatigabilité à la marche
- D** paresthésies
- E** signe de Babinski

Question 7

Quels examens effectuez-vous pour confirmer le diagnostic ?

- A** recherche de bloc neuromusculaire par stimulation répétitive
- B** IRM cérébrale
- C** dosage des anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine
- D** fond d'œil
- E** échographie cardiaque

Question 8

Quel examen radiologique est utile dans le bilan d'extension ?

- A** scanner thymique
- B** IRM cérébrale
- C** TEP « corps entier »
- D** scintigraphie pulmonaire
- E** oculomotilogramme

Question 9

Le diagnostic de myasthénie se confirme. Quelles sont les maladies associées à rechercher systématiquement en cas de myasthénie ?

- A** cancer pulmonaire
- B** cancer du sein
- C** thymome malin
- D** thymome bénin
- E** cancer de la plèvre

Question 10

Quelles sont les maladies auto-immunes fréquemment associées à la myasthénie ?

- A** maladie de Basedow
- B** thyroïdite d'Hashimoto
- C** lupus
- D** neuromyérite optique
- E** maladie de Biermer

Question 11

Quelles recommandations donnez-vous à la patiente ?

- A** liste des médicaments contre-indiqués
- B** déclaration en ALD
- C** faire du sport intensif
- D** port d'une carte précisant la maladie
- E** conseil génétique

Question 12

Sur le plan thérapeutique, vous recommandez :

- A** un traitement par anticholinestérasiques
- B** d'éviter les médicaments aggravant la myasthénie
- C** immunoglobulines polyvalentes en cas de rechute
- D** échanges plasmatiques en cas de résistance aux immunoglobulines
- E** thymectomie en cas de thymome

Question 13

Si la patiente avait eu un ptosis unilatéral et douloureux, quel aurait été le diagnostic à évoquer en priorité ?

Question 14

En cas de poussée myasthénique sévère, où la patiente doit-elle être hospitalisée ?

Question 15

L'évolution est bonne et la patiente vous demande quelle est l'évolution possible de sa maladie. Que lui répondez-vous ?

- A** elle est imprévisible
- B** la patiente aura un handicap irréversible
- C** la patiente peut rencontrer des périodes d'intense fatigue
- D** la myasthénie n'est pas une maladie dégénérative
- E** les traitements permettent habituellement de contrôler la maladie

Question 16

Concernant les médicaments contre-indiqués dans la myasthénie, on retrouve :

- A** les anticoagulants
- B** l'insuline
- C** certains antibiotiques
- D** les psychotropes
- E** le paracétamol

Dossier progressif 34

Monsieur D., 70 ans, consulte aux urgences pour l'apparition de vertiges depuis quelques jours. Il a comme principaux antécédents une hypertension artérielle équilibrée, un adénome de prostate et une cholécystectomie. Il consomme quotidiennement deux verres de vin et fume un paquet de cigarettes depuis l'âge de 25 ans. Il est traité par valsartan 80 mg par jour et hydrochlorothiazide 25 mg par jour.

Il raconte que depuis 10 jours, il a présenté quatre épisodes identiques : il décrit un vertige rotatoire intense qui survient brutalement et qui régresse en moins d'une minute. Il n'avait jamais eu ce type de symptômes auparavant.

Question 1

Parmi les éléments suivants, le(s)quel(s) défini(ssen)t un vertige ?

- A** malaise
- B** lipothymie
- C** instabilité
- D** illusion de déplacement de l'environnement
- E** illusion de déplacement de soi-même dans l'environnement

Question 2

Parmi les symptômes suivants, le(s)quel(s) fait (font) partie du syndrome vestibulaire ?

- A** oscillation du corps en tous sens lors de la manœuvre de Romberg
- B** dysmétrie à l'épreuve doigt-nez
- C** déviation en étoile à la marche aveugle
- D** latérodéviation à la manœuvre de Fukuda
- E** hypoacousie

Question 3

Concernant Monsieur D., quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** les symptômes sont caractéristiques d'une maladie de Ménière

- B** la présence d'un acouphène associé à la symptomatologie vertigineuse vous ferez évoquer une névrite vestibulaire
- C** les symptômes sont compatibles avec un accident ischémique transitoire
- D** les symptômes sont compatibles avec un vertige positionnel paroxystique bénin
- E** les symptômes sont compatibles avec une migraine vestibulaire

Question 4

Le patient est reçu aux urgences et un diagnostic de vertige positionnel paroxystique bénin est évoqué. Parmi ces items, quel(s) est (sont) l'(es) élément(s) de l'examen clinique qui permet(tent) de proposer ce diagnostic ?

- A** description du déclenchement du vertige en se retournant dans son lit
- B** association à des acouphènes ou une hypoacousie
- C** diplopie au cours du vertige
- D** observation du déclenchement du vertige par la manœuvre de Dix et Hallpike
- E** observation d'un nystagmus vertico-rotatoire battant vers le sol pendant le vertige

Question 5

Si le diagnostic de vertige positionnel paroxystique bénin est retenu, parmi les items suivants, quel(s) est (sont) celui (ceux) que vous prescrivez ?

- A** IRM encéphalique
- B** exploration audiovestibulaires
- C** bétahistine
- D** manœuvre libératoire
- E** acétyl-leucine

Question 6

Quelques jours plus tard, le patient est adressé aux urgences pour l'apparition brutale d'un vertige rotatoire intense associé à des vomissements. Les symptômes persistent depuis 3 heures.

Parmi les symptômes suivants, le(s)quel(s) peut-on rencontrer dans un syndrome vestibulaire droit secondaire à une névrite vestibulaire ?

- A** diplopie
- B** nystagmus horizonto-rotatoire battant du côté gauche
- C** paralysie faciale périphérique droite
- D** déficit du réflexe vestibulo-oculaire au *Head Impulse Test* à droite
- E** vomissements

Question 7

Parmi les propositions suivantes, quelle(s) est (sont) celle(s) qui serai(en)t suggestive(s) d'un syndrome vestibulaire central ?

- A** céphalées
- B** nystagmus horizontal
- C** vomissements
- D** signe de Claude Bernard-Horner
- E** déviation latéralisée à l'épreuve de Romberg

Question 8

Parmi les symptômes suivants, le(s)quel(s) peut-on rencontrer dans un syndrome vestibulaire central secondaire à un infarctus cérébelleux ?

- A** diplopie
- B** nystagmus horizonto-rotatoire battant du côté gauche
- C** paralysie faciale périphérique droite
- D** absence de déficit du réflexe vestibulo-oculaire au *Head Impulse Test* à droite
- E** vomissements

Question 9

L'examen clinique met en évidence un nystagmus horizonto-rotatoire battant vers la gauche, une déviation des index vers la droite, une dysmétrie touchant les membres inférieurs et supérieurs droits, une paralysie pharyngée droite et un signe de Claude Bernard-Horner droit.

Vous évoquez le diagnostic d'infarctus cérébral. Où se situerait la lésion ?

- A** partie antérieure et médiane de la moelle allongée
- B** fossette latérale droite de la moelle allongée
- C** fossette latérale gauche de la moelle allongée
- D** vermis cérébelleux
- E** partie médiane du pont

Question 10

Vous évoquez le diagnostic d'infarctus de la fossette latérale droite de la moelle allongée (syndrome de Wallenberg).

Quel(s) autre(s) signe(s) clinique(s) apparten(en)t à ce syndrome ?

- A** hypoesthésie thermoalgique de l'hémiface ipsilatérale à l'infarctus
- B** déficit proprioceptif de l'hémicorps controlatéral à la lésion
- C** hypoacousie droite
- D** déficit moteur de l'hémicorps controlatéral à la lésion
- E** paralysie de l'hémilangue ipsilatérale à la lésion

Question 11

Parmi les territoires vasculaires suivants, le(s)quel(s) peu(ven)t être responsable(s) d'un vertige rotatoire ?

- A** artère cérébrale antérieure
- B** artère cérébelleuse postéro-inférieure
- C** artère vertébrale
- D** artère cérébrale postérieure
- E** artère cérébelleuse antéro-inférieure

Question 12

Quel est l'examen radiologique à réaliser en urgence chez ce patient ?

- A** scanner cérébral avec angioscanner
- B** doppler cervical
- C** IRM encéphalique
- D** scanner thoraco-abdominal
- E** IRM cervicale

Question 13

Vous réalisez chez ce patient une IRM encéphalique. Les résultats principaux sont sur la [figure 30.41](#).

Concernant cette IRM, parmi les items suivants, le(s) quel(s) est (sont) juste(s) ?

- A** séquence de diffusion
- B** séquence T1 avec injection de gadolinium
- C** coupe centrée sur le pont (ou protubérance)

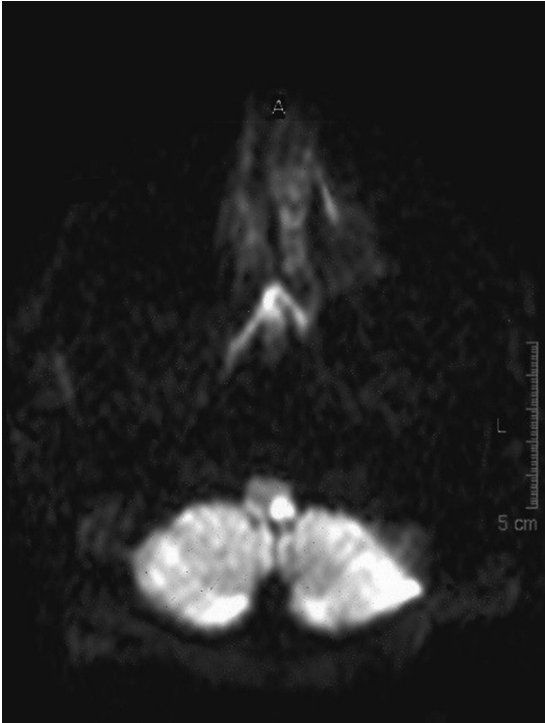


Fig. 30.41.

(Source : CEN, 2019.)

- D** coupe centrée sur la moelle allongée
- E** lésion en hypersignal latéralisée à gauche

Question 14

Quel est votre diagnostic définitif ?

- A** accident vasculaire ischémique transitoire
- B** accident vasculaire ischémique constitué
- C** accident vasculaire hémorragique
- D** tumeur
- E** sclérose en plaques

Question 15

Vous reprenez définitivement le diagnostic d'accident vasculaire ischémique constitué de la fossette latérale droite de la moelle allongée (syndrome de Wallenberg). Parmi les items suivants, le(s)quel(s) doit(en)t dicter votre conduite à tenir immédiate ?

- A** demande de mutation en unité neurovasculaire
- B** demande de mutation en unité de neurologie conventionnelle
- C** prise de pression artérielle
- D** électrocardiogramme
- E** mise sous anticoagulants

Question 16

Une fois la prise en charge neurologique instaurée en unité neurovasculaire, quel(s) est (sont) le(s) traitement(s) que vous pouvez proposer à visée antivertigineuse ?

- A** manœuvre libératoire
- B** méclozine (Agyrax®)
- C** acétylleucine (Tanganil®)
- D** bétahistine (Serc®)

- E** acétazolamide (Diamox®)

Dossier progressif 35

Une femme âgée de 72 ans vous consulte pour la première fois pour des troubles de la marche qui évoluent progressivement depuis environ 1 an. Elle a constaté que ses déplacements à l'extérieur du domicile étaient moins rapides, sans troubles de l'équilibre associés. Elle rapporte également une plus grande lenteur pour la réalisation des activités quotidiennes, notamment à l'utilisation de la main droite. De temps en temps se manifeste un tremblement de la main droite, qui cesse immédiatement dès qu'une action est entreprise. Elle signale qu'elle est gênée par ces symptômes.

La patiente présente comme principaux antécédents une cholécystectomie et une migraine qui est responsable d'une à deux crises par mois d'intensité modérée à sévère pour lesquelles elle prend un traitement par almotriptan.

Question 1

Quel diagnostic évoquez-vous en premier lieu ?

- A** syndrome parkinsonien vasculaire
- B** atrophie multisystématisée
- C** syndrome parkinsonien induit par les traitements
- D** maladie de Parkinson
- E** paralysie supranucléaire progressive

Question 2

Devant la présence d'un syndrome parkinsonien asymétrique avec tremblement de repos, vous suspectez une maladie de Parkinson. Par quel examen confirmez-vous votre diagnostic ?

- A** atrophie du putamen à l'IRM
- B** dénervation du putamen au DaTSCAN®
- C** hypométabolisme du putamen au HMPAO SPECT
- D** hypométabolisme du putamen au FDG-PET
- E** aucune réponse n'est correcte

Question 3

Si la patiente avait en plus présenté une diminution des mouvements oculaires de la verticalité, quel aurait été votre diagnostic ?

- A** maladie de Wilson
- B** atrophie multisystématisée
- C** démence à corps de Lewy
- D** syndrome parkinsonien vasculaire
- E** paralysie supranucléaire progressive

Question 4

À ce stade, quelle(s) est (sont) la (les) alternative(s) thérapeutique(s) potentielle(s) chez cette patiente ?

- A** lévodopa + inhibiteur de la dopa décarboxylase
- B** agoniste dopaminergique
- C** inhibiteur de la COMT
- D** inhibiteur de la MAO-B
- E** anticholinergique

Question 5

Compte tenu de l'âge de la patiente (72 ans), vous choisissez un traitement par lévodopa/carbidopa. Quelle(s) est (sont) parmi les suivantes, la (les) caractéristique(s) pharmacologique(s) de la lévodopa ?

- A** elle est un précurseur de la dopamine
- B** elle est un antagoniste des récepteurs NMDA
- C** son site d'absorption est entérique
- D** elle est stockée dans les vésicules post-synaptiques
- E** sa demi-vie est de 24 heures

Question 6

Chez des patients plus jeunes, l'initiation d'un traitement par agoniste dopaminergique aurait été une alternative. Dans ce cas, de quels effets secondaires potentiels du traitement par agoniste devriez-vous prévenir les patients ?

- A** trouble du contrôle des impulsions
- B** somnolence diurne
- C** rétention urinaire
- D** hypotension orthostatique
- E** œdèmes des membres inférieurs

Question 7

Pendant plusieurs années, la situation reste dans l'ensemble bien contrôlée sous couvert d'une augmentation progressive du traitement dopaminergique.

La patiente, maintenant âgée de 76 ans, reçoit actuellement un traitement par lévodopa/carbidopa matin, midi et soir. Lors de la consultation, elle vous signale une majoration des signes moteurs environ une à deux heures avant la prise de lévodopa/carbidopa le soir. De quel phénomène s'agit-il ?

- A** dyskinésies de pic de dose
- B** akinésie paradoxale
- C** akinésie de fin de dose
- D** dyskinésies biphasiques
- E** aucune réponse n'est correcte

Question 8

Quelle(s) est (sont) la (les) option(s) thérapeutique(s) potentielle(s) au vu du traitement actuel ?

- A** fractionnement du traitement par lévodopa/carbidopa
- B** association d'un anticholinergique
- C** association d'un inhibiteur de la COMT
- D** association de l'amantadine
- E** association d'un inhibiteur de la MAO-B

Question 9

Vous optez pour le fractionnement du traitement par lévodopa/carbidopa en passant à quatre prises par jour. Au cours du suivi, vous continuez à augmenter la posologie de lévodopa/carbidopa par prise et associez un inhibiteur de la COMT à chaque prise.

Lors d'une consultation de suivi, la patiente vous signale l'apparition de mouvements involontaires. Ces mouvements sont arythmiques, brusques, imprévisibles et chaotiques, touchant les membres supérieurs et le tronc. De quel type de mouvements involontaires s'agit-il ?

- A** myoclonies
- B** dystonie
- C** chorée
- D** tremblement
- E** tics

Question 10

Ces mouvements apparaissent environ une heure après chaque prise de lévodopa/carbidopa/inhibiteur de la COMT et persistent pendant 2 heures. Dans quel contexte s'inscrivent ces mouvements ?

- A** dyskinésies biphasiques
- B** phénomène « on/off »
- C** hémibalisme alternant
- D** dyskinésie de pic de dose
- E** dystonie « off »

Question 11

Malgré vos efforts pour adapter le traitement médicamenteux, l'alternance entre les blocages et dyskinésies de pic de dose devient intenable pour la patiente, âgée de 79 ans. Quelles sont les alternatives thérapeutiques à ce stade pour la patiente ?

- A** stimulation cérébrale profonde
- B** pompe par apomorphine
- C** pompe par anticholinergique
- D** pompe par lévodopa intraduodénale
- E** pompe par amantadine

Question 12

La stimulation cérébrale profonde étant contre-indiquée en raison de l'âge (plus de 70 ans), vous avez mis en place une pompe d'apomorphine. En parallèle, vous avez diminué la posologie du traitement par lévodopa/carbidopa/COMT. La patiente est satisfaite du résultat moteur. Cependant, quelques jours après la sortie, l'époux vous rapporte une agitation nocturne et des hallucinations visuelles. La patiente est désorientée dans le temps et dans l'espace et persuadée que son époux veut la placer pour « refaire sa vie ». Celui-ci est très surpris de ces propos et précise qu'il n'en est rien.

Vous hospitalisez en urgence la patiente devant la suspicion d'une psychose liée au traitement dopaminergique et revenez au schéma thérapeutique antérieur. Malgré cela, la psychose persiste. Quelle(s) est (sont) la (les) option(s) thérapeutique(s) potentielle(s) ?

- A** arrêt de la lévodopa/carbidopa
- B** association de l'amantadine
- C** arrêt de l'inhibiteur de la COMT
- D** association d'un agoniste dopaminergique LP
- E** association de clozapine

Question 13

La patiente, âgée de 81 ans, se plaint de chutes fréquentes. Selon sa description, les chutes surviennent uniquement lorsque les pieds restent « collés au sol » à l'initiation de la marche, parfois au cours de déplacement. Dans quel(s) contexte(s) les chutes s'inscrivent-elles très probablement ?

- A** une camptocormie
- B** une hypotension orthostatique
- C** une festination
- D** un trouble du contrôle postural
- E** un enrayement cinétique

Question 14

La patiente a présenté une chute sévère au domicile il y a quelques jours, qui vous amène à réaliser un scanner cérébral (figure 30.42).

Comment interprétez-vous les anomalies ?

- A** hématome lobaire
- B** hématome sous-dural chronique
- C** hématome épidural aigu
- D** hémorragie sous-arachnoïdienne
- E** hématome sous-dural aigu

Question 15

Il s'agit d'un hématome sous-dural aigu. Quelle(s) est (sont) la (les) situation(s) qui peu(ven)t favoriser la chronicité de cet hématome ?

- A** l'âge avancé
- B** la prise du traitement antiparkinsonien
- C** la prise d'antiagrégants
- D** la prise du traitement par almotriptan
- E** un éthylisme chronique

Dossier progressif 36

Un patient âgé de 62 ans consulte en raison d'un tremblement des mains apparu depuis quelques mois, notamment lors des émotions. Il dit ne pas avoir d'antécédent particulier et ne prendre aucun traitement, mis à part un somnifère depuis 2 ans. Ce tremblement le gêne dans la vie quotidienne.

Question 1

Que recherchez-vous à l'interrogatoire ?

- A** des antécédents de maladie de Wilson
- B** le nom du somnifère
- C** s'il s'agit d'un tremblement de repos ou d'action

- D** une prise de neuroleptique
- E** des antécédents familiaux de tremblement

Question 2

Ce somnifère s'avère être le Théralène® (alimémazine). Quelles sont les affirmations correctes ?

- A** il faut arrêter ce traitement totalement et immédiatement
- B** il faut arrêter ce traitement de façon progressive
- C** il faut augmenter la posologie de ce traitement pour lutter contre le tremblement lié à l'émotion
- D** l'alimémazine est une benzodiazépine
- E** l'alimémazine est un neuroleptique (antipsychotique) caché

Question 3

Que recherchez-vous à l'examen neurologique ?

- A** une hypermétrie
- B** un tremblement d'action
- C** une chorée
- D** une akinésie
- E** une paralysie des saccades oculaires verticales

Question 4

Vous effectuez un DaTSCAN® qui est anormal. Quel est le diagnostic le plus probable ?

Question 5

Quels sont les « drapeaux rouges » devant un syndrome parkinsonien ?

- A** absence de réponse prolongée à la levodopa
- B** chutes précoces
- C** atteinte pyramidale associée
- D** aphasie
- E** asthénie

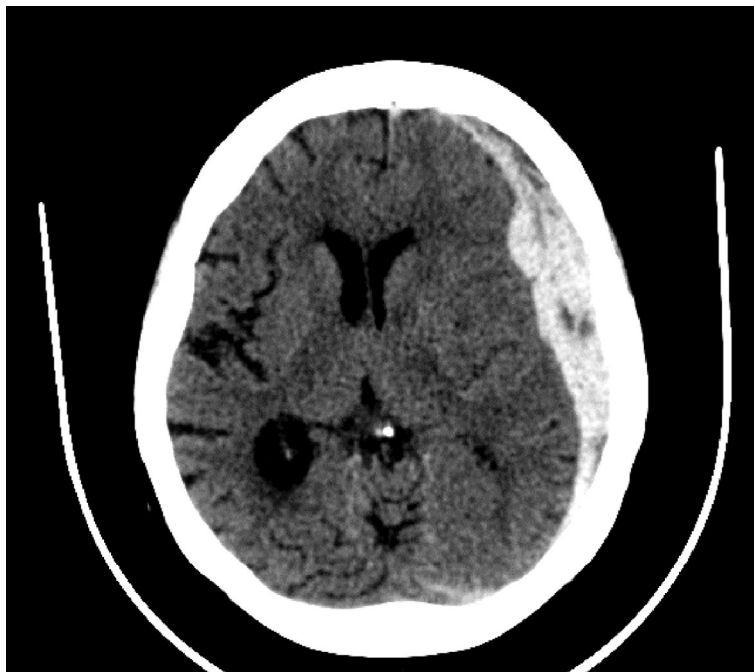


Fig. 30.42.

(Source : CEN, 2019.)

Question 6

S'il devait s'agir en fait d'une atrophie multisystématisée, quelle(s) anomalie(s) pourriez-vous retrouver à l'examen neurologique ?

- A** une paralysie supranucléaire des saccades oculaires verticales
- B** une ataxie cérébelleuse
- C** une chorée
- D** une apraxie
- E** des hallucinations visuelles

Question 7

Le tableau neurologique évoque finalement une maladie de Parkinson. Parmi les options thérapeutiques suivantes, indiquez celle(s) que vous pouvez envisager chez cet homme de 62 ans qui est gênée par ses symptômes ?

- A** instauration d'un traitement par levodopa associée à un inhibiteur de la dopa décarboxylase en monothérapie
- B** instauration d'un traitement inhibiteur de la catéchol-O-méthyl-transférase en monothérapie
- C** instauration d'un traitement inhibiteur de l'acétylcholine estérase en monothérapie
- D** instauration d'un traitement par agoniste dopaminergique en monothérapie
- E** instauration d'un traitement par amantadine en monothérapie

Question 8

Vous optez pour un traitement par agoniste dopaminergique en monothérapie. Quels sont les effets secondaires principaux à rechercher lors du suivi du patient ?

- A** une somnolence diurne
- B** une rétention aiguë d'urine
- C** des hallucinations visuelles
- D** une hypersexualité
- E** un tremblement

Question 9

Quelques années plus tard, le patient se plaint de l'apparition de mouvements et de postures incontrôlés des mains et du cou à certains moments de la journée au cours desquels l'effet du traitement (qui repose désormais sur la L-dopa en association à un agoniste dopaminergique) sur le syndrome parkinsonien est bon. Que vous évoque cette donnée de l'interrogatoire ?

- A** un trouble du contrôle des impulsions
- B** des dyskinésies de pic de dose induites par le traitement antiparkinsonien
- C** des fluctuations motrices
- D** un syndrome dysexécutif
- E** il ne s'agit pas d'une maladie de Parkinson mais d'une maladie de Huntington

Question 10

Quelques années plus tard, l'épouse du patient signale la présence d'hallucinations visuelles vespérales qui sont parfois anxiogènes et associées à des idées délirantes de persécution. Quelles sont les options thérapeutiques préférentielles ?

- A** poursuite du traitement à l'identique car il s'agit de l'évolution naturelle de la maladie de Parkinson
- B** baisse progressive de la posologie de l'agoniste dopaminergique
- C** instauration d'un traitement par clozapine
- D** instauration d'un traitement par inhibiteur de l'acétylcholine estérase
- E** baisse du traitement par lévodopa

Question 11

Vous avez décidé d'instaurer un traitement par clozapine. Indiquez pour quelle raison principale le suivi de la NFS-plaquettes est nécessaire.

- A** risque de thrombopénie
- B** risque de lymphopénie
- C** risque de neutropénie
- D** risque d'hyperleucocytose
- E** risque de myélémie

Question 12

Quelques années plus tard, l'épouse du patient sollicite une consultation car ce dernier est l'objet d'une altération marquée de la capacité d'organiser sa vie quotidienne avec des troubles attentionnels et une altération de sa mémoire de travail. Quelles fonctions supérieures sont atteintes ?

Question 13

Le patient présente désormais une maladie de Parkinson avec des épisodes de dyskinésies induites par la levodopa, des fluctuations motrices invalidantes, un syndrome dysexécutif sévère et des hallucinations visuelles. Il est maintenant traité par levodopa toutes les 3 heures de 7 h à 22 h et par clozapine. Parmi les propositions suivantes, quelles sont les options thérapeutiques envisageables ?

- A** stimulation chronique à haute fréquence des noyaux subthalamiques
- B** fractionnement du traitement antiparkinsonien
- C** traitement par infusion intrajéjunale de gel de levodopa (pompe à duodopa)
- D** instauration d'un traitement par olanzapine
- E** instauration d'un traitement anticholinergique

Question 14

Quels sont, parmi les suivants, les signes moteurs axiaux ?

- A** enrayage cinétique (freezing)
- B** festination
- C** syndrome dysexécutif
- D** troubles dysautonomiques
- E** dysarthrie

Question 15

Parmi les mouvements anormaux suivants, indiquez ceux que l'on peut rencontrer dans la maladie de Parkinson au cours de son évolution sous traitement :

- A** tremblement
- B** tic
- C** chorée
- D** dystonie
- E** ataxie cérébelleuse

Dossier progressif 37

Vous recevez en urgence un patient de 48 ans, sans antécédent notable, qui présente des céphalées d'aggravation progressive depuis 6 semaines et des troubles visuels récents. Dans la salle d'attente, il présente un malaise avec vomissements et perte d'urine. Un traitement antihypertenseur a été introduit par son médecin traitant un mois plus tôt et le scanner cérébral non injecté réalisé à ce moment n'avait pas mis en évidence d'anomalie particulière.

Question 1

Quel examen réalisez-vous en première intention ?

- A** scanner cérébral
- B** ponction lombaire
- C** IRM cérébrale
- D** électroencéphalogramme
- E** échographie cardiaque

Question 2

Vous faites réaliser une IRM cérébrale (figure 30.43). Quel diagnostic évoquez-vous ?

- A** abcès cérébral
- B** adénome hypophysaire
- C** tumeur cérébrale primitive
- D** métastase
- E** méningiome

Question 3

Quelle(s) autre(s) anomalie(s) est (sont) associé(es) ?

- A** œdème péri-lésionnel
- B** hématome sous-dural
- C** hémorragie sous-arachnoïdienne
- D** hydrocéphalie communicante
- E** hydrocéphalie non communicante

Question 4

Sur l'imagerie, quelle est l'origine de la dilatation ventriculaire ?

- A** obstruction des ouvertures latérales du quatrième ventricule (trous de Luschka)
- B** obstruction de l'ouverture médiane du quatrième ventricule (trou de Magendie)
- C** obstruction des foramens interventriculaires (trous de Monro)
- D** obstruction de l'aqueduc du mésencéphale (aqueduc de Sylvius)
- E** obstructions des villosités arachnoïdiennes (granulations de Pacchioni)

Question 5

Sur cette imagerie, quelle est l'origine la plus probable de l'hypersignal FLAIR péri-ventriculaire ?

- A** œdème péri-lésionnel
- B** résorption transépendymaire
- C** leucopathie vasculaire
- D** affection démyélinisante primitive
- E** vieillissement physiologique

Question 6

Vous diagnostiquez une hydrocéphalie non communicante secondaire à une lésion tumorale obstruant les foramens des Monro. Lesquels des signes/symptômes suivants ne peuvent pas être associés à cette pathologie ?

- A** troubles visuels
- B** crises d'épilepsie
- C** troubles de la conscience
- D** douleurs abdominales
- E** hypertension artérielle

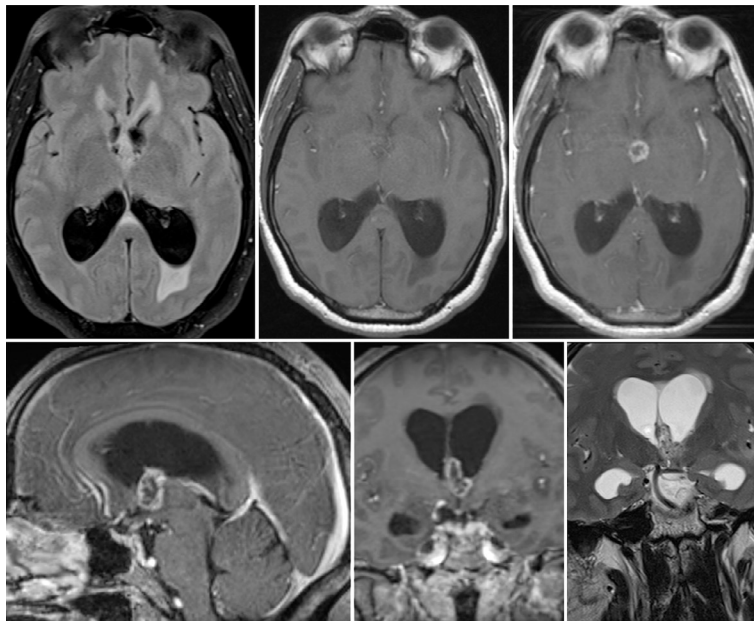


Fig. 30.43.

(Source : CEN, 2019.)

Question 7

Vous suspectez une tumeur cérébrale intraventriculaire occasionnant une hydrocéphalie biventriculaire aiguë. Quelle est l'urgence thérapeutique ?

- A** traitement de l'hydrocéphalie
- B** exérèse de la tumeur
- C** réalisation d'un bilan d'extension
- D** consultation ophtalmologique
- E** ponction lombaire

Question 8

Un scanner cérébral a été réalisé après la prise en charge chirurgicale (figure 30.44).

Quel a été le geste effectué par le chirurgien ?

- A** exérèse tumorale
- B** traitement de l'hydrocéphalie
- C** évacuation d'un hématome intracérébral
- D** Scraniectionie décompressive
- E** biopsie tumorale

Question 9

L'examen histologique obtenu par biopsie tumorale endoscopique est en faveur d'un glioblastome. Quel(s) traitement(s) adjuvant(s) est (sont) envisagé(s) pour ce type de tumeur ?

- A** hormonothérapie
- B** immunothérapie
- C** aucun
- D** radiothérapie
- E** chimiothérapie

Question 10

Environ un an après le diagnostic et le traitement adjuvant, comprenant une chimiothérapie et une radiothérapie focalisée, le patient présente un déficit moteur brutal, régressif après quelques jours.

Une IRM cérébrale est réalisée (figure 30.45).

Elle retrouve :

- A** une récurrence tumorale
- B** une récurrence de l'hydrocéphalie
- C** un accident vasculaire ischémique récent
- D** une hémorragie cérébrale
- E** une leucoencéphalopathie

Question 11

Le patient présente au cours des mois suivants des accidents vasculaires ischémiques disséminés à répétition. Les bilans cardiovasculaire, infectieux et d'hémostase sont sans anomalie ; la tumeur cérébrale est en rémission. Quelle est l'origine la plus probable de ces accidents vasculaires ?

- A** embolies d'origine cardiaque
- B** vascularite post-radique des petites artères
- C** vascularite infectieuse
- D** embolies tumorales
- E** dissection artérielle

Dossier progressif 38

Une patiente de 32 ans, migraineuse, consulte pour une céphalée brutale (EVA 10/10), rétro-orbitaire survenue alors qu'elle faisait cours il y a 2 jours. Ces céphalées sont différentes des céphalées habituelles. La crise douloureuse a duré 1 heure et a laissé place à un fond douloureux permanent d'intensité moindre. La patiente ne décrit pas de frissons, ni de nausées, ni de photo/phonophobie, ni de troubles visuels, ni de symptômes neurologiques.

La patiente a des antécédents personnels de migraine (céphalées en hémicrânes, pulsatiles, avec photo/phonophobie) sans aura, fume un paquet de cigarettes par jour et prend une contraception orale œstroprogestative normodosée.

Question 1

Quelles sont, à l'anamnèse, les deux caractéristiques de la céphalée pertinentes pour l'orientation diagnostique ?

- A** mode d'installation
- B** l'absence de nausées
- C** le caractère inhabituel
- D** l'absence de troubles visuels
- E** les antécédents de migraine

Question 2

Devant le caractère brutal et inhabituel de la céphalée, quelle hypothèse étiologique cherchez-vous à éliminer en premier ?

- A** accident vasculaire cérébral ischémique

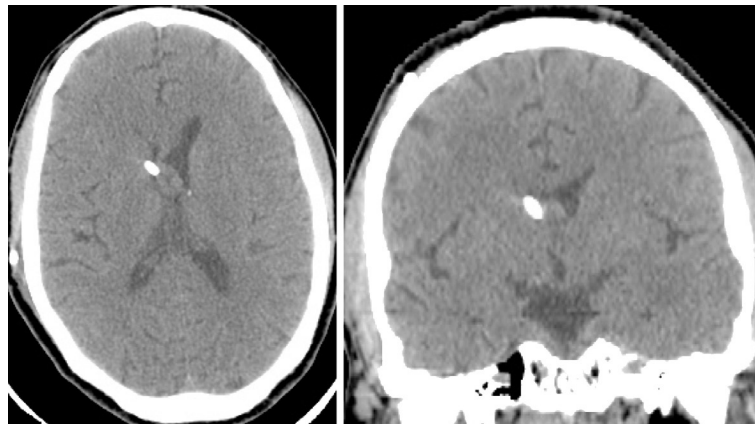
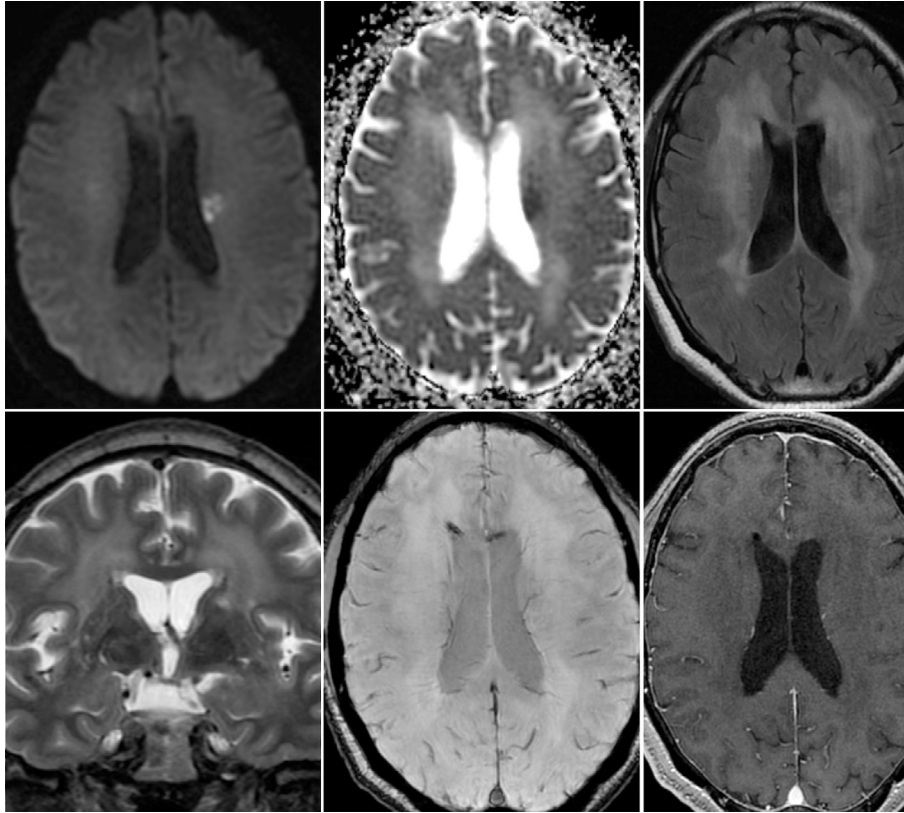


Fig. 30.44.

(Source : CEN, 2019.)

**Fig. 30.45.**

(Source : CEN, 2019.)

- B** crise de migraine
- C** méningite
- D** hémorragie sous-arachnoïdienne
- E** algie vasculaire de la face

Question 3

Les examens neurologique et somatique sont normaux; la pression artérielle est à 130/85 mm Hg. Vous suspectez une hémorragie sous-arachnoïdienne. Un scanner cérébral a été effectué. Il est normal. Quelle est votre prise en charge ?

- A** retour à domicile
- B** réalisation d'une ponction lombaire
- C** scanner de contrôle dans une semaine
- D** bilan biologique avec NFS-plaquettes, TP, TCA
- E** radiographie standard des sinus

Question 4

Le bilan suivant est effectué : GB : 5 700 g/l, Hb : 12,8 g/dl, plaquettes : 255 000/mm³, TP : 100 %, TCA : 28/32, ponction lombaire : « eau de roche », 100 hématies, 2 éléments, protéines : 0,39 g/l, glyco-rachie : 3,2 mmol/l, mesure de pression : 26 cm H₂O. Quelle est votre interprétation de la ponction lombaire et votre diagnostic ?

- A** hémorragie sous-arachnoïdienne
- B** méningite
- C** hypertension du liquide cébrospinal

- D** protéinorachie normale
- E** bilan dans les limites de la normale

Question 5

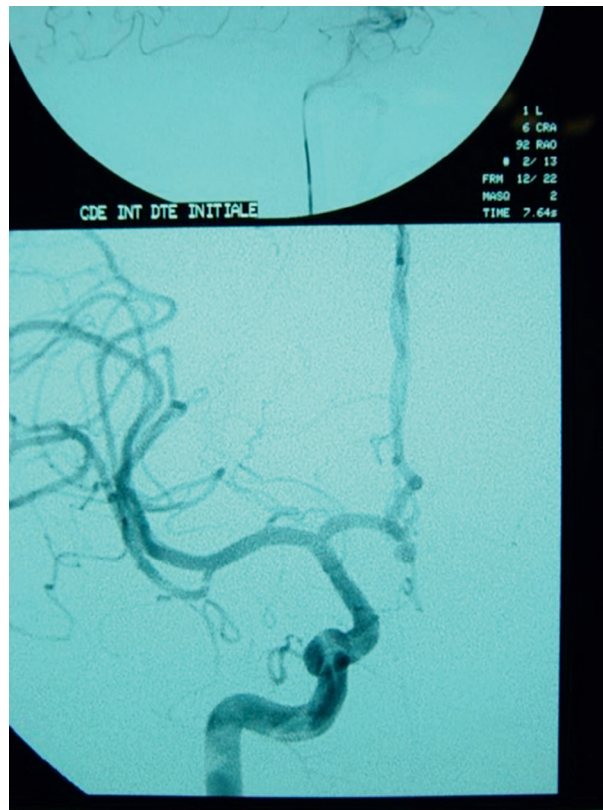
Vous retenez le diagnostic d'hémorragie sous-arachnoïdienne et une artériographie conventionnelle est réalisée (figure 30.46).

Comment l'interprétez-vous ?

- A** examen normal
- B** présence d'un vasospasme de l'artère cérébrale moyenne droite
- C** anévrisme de la communicante antérieure
- D** sténose du tronc basilaire
- E** thrombose veineuse du sinus latéral

Dossier progressif 39

Un homme de 45 ans se présente à votre cabinet pour une diplopie évoluant depuis 24 heures. Son épouse vous apprend qu'il est hypertendu mais qu'il n'a jamais suivi de traitement, qu'il est tabagique à 25 paquets-années et qu'il consomme régulièrement du whisky à raison d'au moins un verre tous les soirs (et plus le week-end), accompagné de 2 à 3 verres de vin par repas, depuis au moins 10 ans. À l'examen clinique, vous constatez un nystagmus dans les deux regards latéraux, un élargissement du polygone de sustentation et une abolition des réflexes achilléens.

**Fig. 30.46.**

(Source : CEN, 2019.)

Question 1

Quel est votre diagnostic principal (ne proposer qu'un seul diagnostic) ?

Question 2

Quels autres signes cliniques allez-vous rechercher en faveur de votre diagnostic ?

- A** hypertonie oppositionnelle
- B** akinésie
- C** abolition des réflexes rotuliens
- D** désorientation temporo-spatiale
- E** paralysie oculomotrice
- F** une morsure du bord latéral de la langue
- G** des hallucinations visuelles
- H** une glossite
- I** une fluctuation de la vigilance
- J** une dysarthrie
- K** un *flapping tremor*

Question 3

Quelle prise en charge proposez-vous pour cette encéphalopathie de Gayet-Wernicke ?

- A** lactulose en per os
- B** benzodiazépine per os
- C** hospitalisation
- D** benzodiazépine en intraveineuse
- E** vitamine PP en intraveineuse
- F** vitamine B1 en intraveineuse
- G** neuroleptique per os

Dossier progressif 40

Monsieur X., 60 ans alcoololo-tabagique consulte pour une dysphonie qui s'est installée de manière progressive au cours des 2 derniers mois. L'examen clinique de la région cervicale et de la cavité buccale ne révèle pas d'anomalie. Vous complétez votre examen clinique par une laryngoscopie indirecte.

Question 1

Quelles sont les propositions exactes concernant la laryngoscopie directe :

- A** elle doit être réalisée devant toute dysphonie
- B** elle est réalisée sous anesthésie générale
- C** elle permet d'obtenir une vue précise du larynx
- D** elle permet d'accéder au larynx par voie endoscopique pour effectuer des gestes thérapeutiques
- E** elle permet d'obtenir des renseignements précis sur la mobilité du larynx et des cordes vocales

Question 2

Quelles sont les étiologies susceptibles d'expliquer cette dysphonie ?

- A** néoplasie thyroïdienne
- B** cancer du larynx
- C** nodule des cordes vocales
- D** laryngite chronique
- E** cancer pulmonaire

Dossier progressif 41

Une femme de 36 ans migraineuse sans aura connue, ne prenant aucun traitement, présente brutalement des difficultés d'élocution pendant 5 minutes suivies de cervicalgies droites et des céphalées ayant les caractéristiques de sa migraine habituelle. Elle ne prend aucun traitement. L'examen neurologique est normal.

Question 1

Parmi les propositions suivantes quelle est l'hypothèse diagnostique qui vous paraît la plus probable ?

- A** migraine avec aura
- B** accident ischémique transitoire
- C** crise d'épilepsie
- D** hypoglycémie
- E** céphalée cervicogénique

Question 2

L'IRM cérébrale est normale et l'IRM cervicale en coupe axiale est la suivante (figure 30.47). Quelle est votre interprétation ?

- A** hématome de paroi de l'artère carotide interne droite
- B** dissection de l'artère carotide interne droite
- C** imagerie normale
- D** athérome de l'artère carotide interne droite
- E** artérite de l'artère carotide interne gauche

Question 3

Quel est le lien entre les différents symptômes et les résultats de l'imagerie chez cette patiente ?

- A** cervicalgie droite en lien avec la dissection
- B** AIT secondaire à la dissection
- C** migraine sans aura déclenchée par la dissection
- D** migraine avec aura en lien avec la dissection
- E** aucun lien entre les différents symptômes

Dossier progressif 42

Une jeune femme de 33 ans consulte pour une asymétrie faciale installée depuis la veille. Vous observez une paralysie faciale droite nette, touchant les nerfs faciaux supérieur et inférieur. La paralysie s'accompagne de douleurs de la joue droite, pénibles car très paresthésiantes. Vous évoquez une paralysie faciale périphérique à frigore.

Question 1

Quel geste clinique complémentaire doit être effectué avant toute prescription thérapeutique ?

Question 2

Ce geste ne met pas en évidence d'anomalie. Quel(s) est (sont) le(s) principe(s) de prise en charge ?

Question 3

La patiente ne comprend pas pourquoi elle perçoit mal le goût des aliments depuis la veille. Comment l'expliquez-vous ?

Dossier progressif 43

Un patient, âgé de 59 ans, se présente aux urgences pour des vertiges évoluant depuis quelques jours. Il a comme antécédents une hypertension artérielle, un diabète de type 2 et une hypercholestérolémie.

Il décrit une sensation de chute dans un trou assez brutale, transitoire, de quelques secondes, uniquement lorsqu'il se retourne vers la droite alors qu'il est couché. Les symptômes sont isolés et il ne présente aucune gêne entre ces crises.

Question 1

Parmi ces hypothèses diagnostiques, laquelle vous paraît la plus probable ?

- A** maladie de Ménière
- B** schwannome vestibulaire

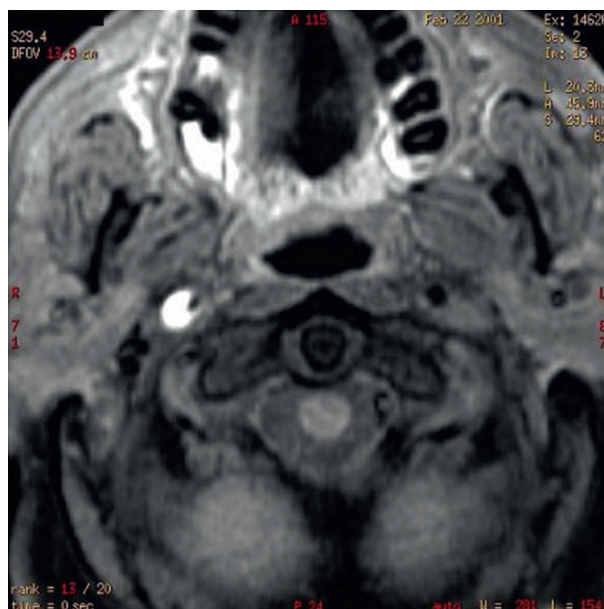


Fig. 30.47.

(Source : CEN, 2019.)

- C névrite vestibulaire
- D vertige paroxystique positionnel bénin
- E accident ischémique transitoire

Question 2

Parmi ces éléments cliniques, quel(s) est (sont) celui (ceux) qui permet(tent) de confirmer le diagnostic de vertige paroxystique positionnel bénin ?

- A nystagmus spontané horizonto-rotatoire battant à gauche
- B déviation posturale latéralisée à droite lors de la manœuvre de Fukuda
- C vertige et nystagmus vertico-rotatoire transitoire lors de la manœuvre de Hallpike droite
- D diplopie avec strabisme vertical
- E saccade de refixation à la manœuvre du Head Impulse Test à droite

Question 3

Dans l'hypothèse d'un vertige paroxystique positionnel bénin, parmi les items suivants, quel(s) est (sont) celui (ceux) que vous prescrivez ?

- A IRM encéphalique
- B exploration vidéasyntagmographique
- C betahistine
- D manœuvre libératoire
- E acetyl-leucine

Dossier progressif 44

Un homme âgé de 55 ans vous consulte pour la première fois pour des troubles de la marche qui évoluent progressivement depuis 2 ans. Le patient a constaté que ses déplacements à l'extérieur du domicile étaient moins rapides, sans troubles de l'équilibre associés, sans notion de fatigabilité. Sa gestuelle semble également affectée, avec une lenteur actuellement peu gênante pour la réalisation des activités quotidiennes, notamment à l'utilisation de la main droite. De temps en temps, se manifeste un tremblement de la main droite, qui cesse immédiatement dès qu'une action est entreprise.

Ce patient présente comme principaux antécédents une hernie hiatale qui évolue depuis un an pour laquelle il prend parfois des pansements gastriques et une migraine ancienne pour laquelle il reçoit un traitement de fond.

Question 1

Quelle entité sémiologique est évoquée par ces signes cliniques ?

- A un syndrome cérébelleux
- B un syndrome parkinsonien
- C un syndrome myogène
- D un syndrome neurogène
- E un syndrome médullaire

Question 2

Le patient reçoit un traitement de fond pour sa migraine. Lequel de ces traitements peut potentiellement induire un syndrome parkinsonien iatrogène ?

- A topiramate
- B propranolol
- C flunarizine

- D pizotifène
- E emitryptiline

Question 3

Devant la présence d'un syndrome parkinsonien asymétrique avec tremblement de repos et un traitement de fond par propranolol pour sa migraine, vous suspectez une maladie de Parkinson. Quelles sont les caractéristiques du tremblement de repos chez les patients parkinsoniens ?

- A il est rapide
- B il touche les membres
- C il persiste lors du mouvement
- D il est aggravé par les émotions
- E il est unilatéral ou asymétrique

Question 4

Quels autres signes révélateurs d'une maladie de Parkinson recherchez-vous à l'interrogatoire pour étoffer votre suspicion ?

- A hallucinations
- B hyposmie
- C stridor
- D troubles du sommeil paradoxal
- E constipation

Question 5

Votre examen confirme la présence d'un syndrome parkinsonien asymétrique et conforte le diagnostic d'une maladie de Parkinson. Quels sont les éléments physiopathologiques caractéristiques de cette affection ?

- A agrégats contenant de la protéine TDP-43
- B perte de neurones de la voie nigro-striatale
- C perte de neurones du cervelet
- D déficit en dopamine
- E présence de corps de Lewy

Question 6

Quelles sont les observations lors de la consultation qui seraient incompatibles avec ce diagnostic ?

- A hallucinations
- B hypotension orthostatique sévère
- C bradykinésie
- D syndrome pyramidal
- E rigidité de type plastique

Question 7

Par quelle observation confirmez-vous votre diagnostic ?

- A atrophie du putamen à l'IRM
- B dénervation du putamen au DatScan®
- C hypométabolisme du putamen au HMPAO SPECT
- D hypométabolisme du putamen au FDG PET
- E aucune réponse n'est correcte

Question 8

Quelle(s) alternative(s) thérapeutique(s) pouvez-vous proposer à ce patient qui a peu de plaintes ?

- A lévodopa/inhibiteur de la DDC
- B agoniste dopaminergique
- C inhibiteur de la COMT
- D inhibiteur de la MAO-B
- E anticholinergique

Question 9

En raison du jeune âge et parce que les troubles moteurs semblent peu gênants, vous initiez un traitement par agoniste dopaminergique. Quel est l'intérêt de ce choix à ce stade par rapport à un traitement par lévodopa/inhibiteur de la DDC ?

- A** retardement des dyskinésies
- B** retardement des troubles cognitifs
- C** retardement de la dysautonomie
- D** retardement des fluctuations motrices
- E** retardement des signes axiaux

Question 10

De quel(s) effet(s) secondaire(s) potentiel(s) du traitement par agoniste dopaminergique prévenez-vous le patient ?

- A** trouble du contrôle des impulsions
- B** dyspnée
- C** somnolence diurne
- D** rétention urinaire
- E** nausées

Question 11

En raison de l'apparition d'un jeu pathologique dès l'initiation du traitement par agoniste dopaminergique, vous le remplacez par de la lévodopa/inhibiteur de la DDC (matin, midi et soir). Sous ce régime, la situation reste bien contrôlée pendant plusieurs années sous couvert d'une augmentation progressive de la posologie. Lors de la consultation, le patient âgé de 62 ans vous signale une majoration des signes moteurs vers 18 heures. De quel phénomène s'agit-il ?

- A** dyskinésies de pic de dose
- B** akinésie du petit matin
- C** akinésie de fin de dose
- D** dyskinésies biphasiques
- E** phénomène « on/off »

Question 12

Vous ajoutez une prise de lévodopa/inhibiteur de la DDC dans l'après-midi. Deux semaines plus tard, le patient vous appelle pour vous signaler l'apparition de mouvements involontaires des membres et du tronc se manifestant régulièrement entre 17 h 30 et 19 heures. De quel phénomène s'agit-il ?

- A** dyskinésies de pic de dose
- B** myoclonies généralisées
- C** hémiballisme
- D** dyskinésies biphasiques
- E** dyskinésies circadiennes

Question 13

Le patient est maintenant âgé de 75 ans. Il vous signale lors de la consultation plusieurs chutes survenues dans le contexte de pieds qui restent « collés au sol » à l'initiation de la marche. De quel phénomène s'agit-il ?

- A** camptocormie
- B** enrayement cinétique
- C** festination
- D** triple flexion
- E** syndrome de Pise

Question 14

Cette manifestation correspond au stade du déclin moteur et cognitif. Quelle(s) autre(s) manifestation(s) typique(s) pour ce stade recherchez-vous à la consultation ?

- A** troubles de la déglutition
- B** hallucinations
- C** phénomène « on/off »
- D** troubles du contrôle postural
- E** troubles proprioceptifs

Question 15

Le patient a présenté une chute sévère au domicile qui vous amène à réaliser un scanner cérébral révélant un hypersignal spontané du côté gauche (figure 30.48). Comment interprétez-vous les anomalies ?

**Fig. 30.48.**

(Source : CEN, 2019.)

- A** hématome épidural chronique
- B** hématome sous-dural aigu
- C** hématome sous-dural chronique
- D** hématome épidural aigu
- E** hémorragie sous-arachnoïdienne

Dossier progressif 45

Vous voyez un jeune patient de 10 ans accompagné par sa mère qui s'inquiète en raison de mouvements anormaux permanents depuis plus de 2 ans, qui peuvent correspondre à un clignement des yeux, excessif et fréquent, un haussement des épaules, avec l'apparition depuis plus d'un an aussi de raclements de gorge. L'enfant ressent une envie de faire ces mouvements juste avant leur apparition, mais est capable de les contrôler pendant quelques secondes

s'il se concentre. Il explique que ces manifestations le dérangent dans la vie de tous les jours et notamment à l'école ou lors des repas pris en famille. Votre examen neurologique constate en effet ces mouvements anormaux, sans aucune autre anomalie particulière.

Question 1

Que retenir-vous parmi les options suivantes (rang A) :

- A** il s'agit de mouvements choréiques du visage, du tronc et du pharynx
- B** il s'agit de tics moteurs isolés
- C** il s'agit de tics vocaux isolés
- D** il s'agit d'une maladie de Huntington
- E** il s'agit d'un syndrome de Gilles de la Tourette

Question 2

Quel(s) examen(s) complémentaire(s) effectuez-vous (rang A) ?

- A** IRM cérébrale
- B** électroencéphalogramme
- C** analyse génétique
- D** scintigraphie cérébrale
- E** aucun examen complémentaire

Dossier progressif 46

Un homme âgé de 46 ans vient en consultation accompagné par son épouse. Celle-ci signale que son époux est agité depuis environ un an, gigote de façon anormale, est anxieux, a du mal à se concentrer, et semble un peu déprimé. Il ne prend aucun médicament particulier. La mère du patient est décédée à l'âge de 68 ans d'une démence survenue après l'apparition de troubles psychiatriques, le diagnostic de maladie d'Alzheimer n'ayant pas été formellement retenu. À l'examen neurologique, vous constatez que le patient n'est pas vraiment conscient des mouvements anormaux qu'il présente. Il s'agit de mouvements diffus, brefs, anarchiques, arythmiques, non stéréotypés et non contrôlables. Vous confirmez qu'il existe un syndrome anxio-dépressif.

Question 1

Quelle est votre principale hypothèse diagnostique (rang B) ?

- A** syndrome de Gilles de la Tourette
- B** maladie de Parkinson
- C** démence fronto-temporale
- D** maladie de Huntington
- E** maladie de Wilson

Question 2

Quel(s) examen(s) complémentaire(s) effectuez-vous (rang B) ?

- A** scintigraphie cérébrale de type DatScan®
- B** IRM cérébrale
- C** analyse génétique à la recherche d'une expansion de triplets CAG dans le gène ATP7B
- D** un bilan neuropsychologique
- E** aucun

Question 3

Parmi les items suivants concernant la maladie de Huntington, lesquels sont corrects (rang B) ?

- A** la transmission est liée à l'X
- B** la prise en charge est multidisciplinaire
- C** il existe des troubles de cognitifs de type hippocampique
- D** le traitement des mouvements choréiques repose sur la tétrabénazine
- E** la maladie évolue vers la démence et la grabatisation

Dossier progressif 47

Interne de neurologie, vous passez la visite avec votre chef de clinique dans une aile du service dédiée aux mouvements anormaux. Vous présentez chaque patient, et votre chef de clinique vous demande finalement le diagnostic que vous évoquez et les examens complémentaires appropriés. Dans la première chambre, le patient, âgé de 58 ans, se plaint de l'apparition insidieuse et progressive depuis quelques mois de troubles de la marche et de l'équilibre, d'une voix mal articulée, et d'un tremblement présent à l'action, notamment lors de l'arrivée à la cible.

Question 1

Quelle(s) hypothèse(s) peu(ven)t être formulée(s) (rang A) ?

- A** il s'agit d'un tremblement essentiel
- B** il s'agit d'un tremblement parkinsonien
- C** il s'agit d'un tremblement cérébelleux
- D** il s'agit d'une exagération de tremblement physiologique
- E** aucune de ces réponses n'est correcte.

Question 2

Le chef de clinique vous interroge sur les causes possibles de ce syndrome cérébelleux. Que lui répondez-vous (rang A) ?

- A** sclérose en plaques
- B** syndrome de Wallenberg
- C** atrophie multisystématisée
- D** encéphalopathie de Gayet-Wernicke
- E** hypothyroïdie

Question 3

L'hypothèse de l'atrophie multisystématisée retient l'attention de votre chef de clinique, qui vous demande quels signes supplémentaires seraient en faveur de cette hypothèse diagnostique. Que lui répondez-vous (rang B) ?

- A** une dysautonomie
- B** un syndrome pyramidal
- C** un syndrome extrapyramidal
- D** une apraxie
- E** une paralysie des mouvements oculaires verticaux

Question 4

Le voisin de chambre de ce patient est âgé de 64 ans et est également hospitalisé en raison d'un tremblement. Il s'agit aussi d'un tremblement d'action évoluant depuis une dizaine d'années, touchant principalement les mains, de façon bilatérale et symétrique, ainsi que le chef. Il est gêné pour écrire et lorsqu'il porte une fourchette à sa bouche ou encore lorsqu'il verse de l'eau dans son verre. Votre examen neurologique ne décèle aucune anomalie à part ce

tremblement d'action dont la fréquence est évaluée à 6 Hz, et le patient ne suit aucun traitement particulier, mais son père souffrait également d'un tremblement dont la cause n'a jamais été identifiée à sa connaissance. Quelle(s) hypothèse(s) peu(ven)t être formulée(s) (rang A) ?

- A** il s'agit d'un tremblement essentiel
- B** il s'agit d'un tremblement parkinsonien
- C** il s'agit d'un tremblement cérébelleux
- D** il s'agit d'une exagération de tremblement physiologique
- E** aucune de ces réponses n'est correcte

Question 5

Votre chef de clinique vous demande quels examens complémentaires vous préconisez devant ce tremblement essentiel. Vous proposez (rang B) :

- A** une IRM cérébrale
- B** un DatScan®
- C** un électroencéphalogramme
- D** une sérologie VIH
- E** aucun de ces examens

Question 6

Votre chef de clinique, qui n'a pas réussi à vous piéger jusqu'ici, vous demande quel(s) traitement(s) médicamenteux peu(ven)t être instauré(s) chez ce patient gêné par son tremblement. Vous proposez (rang A) :

- A** amytriptiline
- B** propranolol
- C** mysoline
- D** clozapine
- E** pramipexole

Dossier progressif 48

Madame C, 54 ans, hypertendue, est admise dans le service des urgences pour des troubles de la vigilance fluctuants évoluant depuis 48 heures.

À son arrivée, elle présente un coma Glasgow 10 (E3, M6, V1), une température à 38,4 °C. L'examen neurologique retrouve un signe de Babinski bilatéral, un réflexe palmo-mentonnier bilatéral, pas de déficit moteur, pas de syndrome méningé.

Question 1

Quel diagnostic évoquez-vous en première intention ?

- A** une tumeur cérébrale
- B** une encéphalite infectieuse
- C** un accident vasculaire cérébral
- D** une hémorragie méningée
- E** un coma d'origine métabolique

Question 2

Quels examens réalisez-vous en première intention ?

- A** une ponction lombaire
- B** une NFS
- C** des hémocultures
- D** un ionogramme sanguin
- E** une IRM cérébrale

Question 3

L'entourage décrit depuis 2 mois, une perte de poids de 25 kg, un ralentissement idéo-moteur et des

troubles de la mémoire. À propos de l'IRM cérébrale, quelles sont les propositions exactes ?

- A** il s'agit d'une séquence Flair sans injection
- B** il s'agit d'une séquence Flair avec injection
- C** il s'agit d'une séquence T1 avec injection de gadolinium
- D** les coupes sont réalisées en axial
- E** Les coupes sont coronales

Question 4

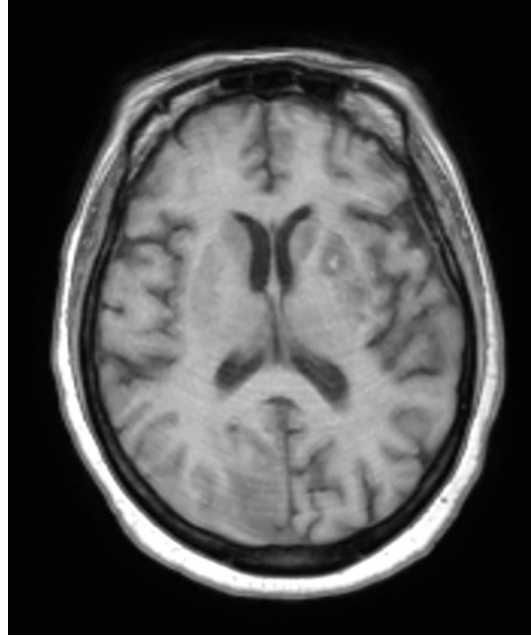


Fig. 30.49.

(Source : CEN, 2019.)

Les diagnostics que vous évoquez sont :

- A** un infarctus cérébral
- B** une thrombophlébite cérébrale
- C** un abcès cérébral
- D** une méningo-encéphalite herpétique
- E** un hématome intracérébral

Question 5

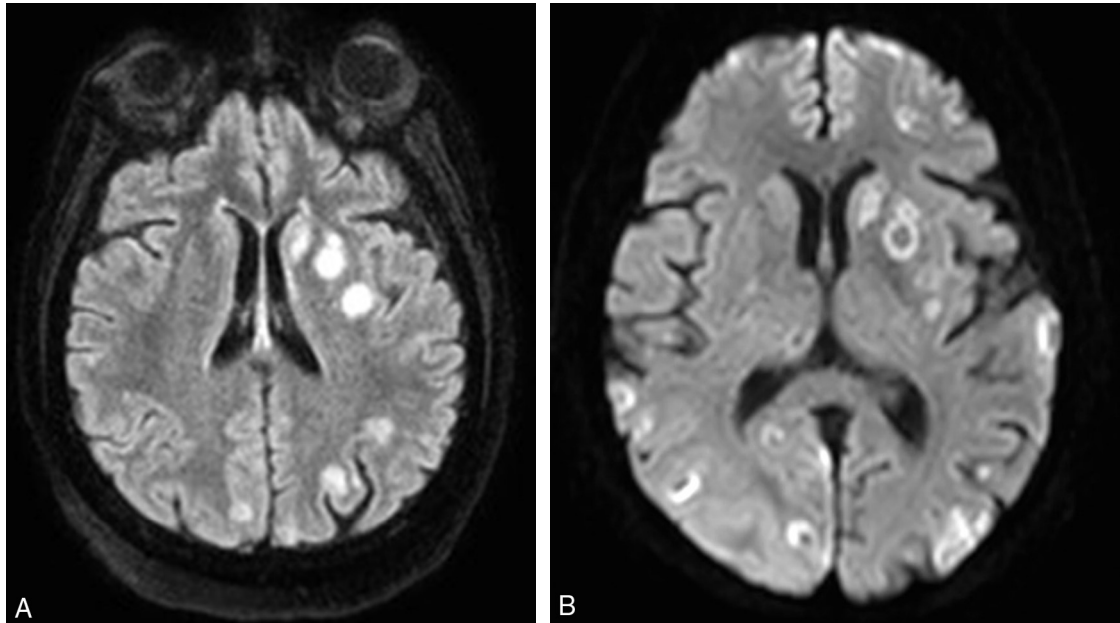
La PL retrouve 0 leucocyte, une protéinorachie à 1,99 g/l et une glycorachie normale. La sérologie VIH se révèle positive avec un taux de CD4 à 29/mm³. Au vu de ces éléments et des séquences d'IRM ci-dessous (figure 30.50), quel est le diagnostic le plus probable ?

- A** une toxoplasmose cérébrale
- B** une encéphalite à CMV
- C** une cryptococcose cérébrale
- D** une tuberculose cérébro-méningée
- E** une encéphalite à VIH

Question 6

Vous instaurez en urgence un traitement par :

- A** pyriméthamine
- B** sulfadiazine
- C** cortancyl
- D** antirétroviral
- E** ganciclovir

**Fig. 30.50.**

A. Flair. B. Diffusion

(Source : CEN, 2019.)

Dossier progressif 49

Un homme de 78 ans, droitier veuf, est admis aux urgences à 12 heures pour un trouble du langage à type de mutisme et une paralysie faciale centrale droite. Il a dîné chez son fils la veille au soir jusqu'à 20 h 30 puis est rentré seul chez lui avec sa voiture. Il s'est couché à 22 heures puis s'est levé à 02 h 30 pour uriner. Il s'est réveillé à 07 h 45 et a préparé son petit déjeuner tout en regardant la télévision. Son fils lui a rendu visite à 10 h 30, heure à laquelle il constate les troubles du langage et donne l'alerte.

Dans les antécédents du patient on note un infarctus sylvien droit superficiel responsable d'une dysarthrie transitoire il y a 2 ans, une hypertension artérielle, un diabète non insulino-dépendant, une coronaropathie stentée, une fibrillation atriale sous AVK avec un INR à 2,3 il y a 2 jours. En dehors des anomalies neurologiques persistantes, l'examen objective un souffle de rétrécissement mitral et un souffle carotidien gauche. Le patient est apyrétique et la tension à l'entrée est à 195/105 mm Hg.

Question 1

Quel horaire de début des symptômes considérez-vous pour votre prise en charge ?

- A** 20 h 30
- B** 22 heures
- C** 02 h 30
- D** 07 h 45
- E** 10 h 30

Question 2

Quels examens sont indispensables pour décider de votre prise en charge thérapeutique de phase aiguë ?

- A** IRM cérébrale

- B** angio-IRM des troncs supra-aortiques

- C** ECG

- D** NFS

- E** bilan de coagulation

Question 3

L'imagerie exclut une hémorragie cérébrale. Compte tenu de l'ensemble des éléments dont vous disposez, quelle étiologie est la plus probable pour expliquer ces symptômes ?

- A** infarctus cérébral sur fibrillation atriale

- B** infarctus cérébral sur endocardite

- C** infarctus cérébral sur sténose carotidienne

- D** infarctus cérébral par microangiopathie

- E** épilepsie partielle symptomatique sur séquelle d'infarctus cérébral

Dossier progressif 50

Patiente de 40 ans, migraineuse, rapporte une céphalée brutale, il y a 3 jours, d'emblée maximale (EVA 10/10), inhabituelle. Vous suspectez une hémorragie sous-arachnoïdienne et réalisez un scanner cérébral, qui est normal.

Question 1

Quelle est votre prise en charge ?

- A** retour à domicile

- B** réalisation d'une ponction lombaire

- C** faire une IRM en externe

- D** bilan biologique avec NFS, plaquettes, TP, TCA

- E** radiographie standard des sinus

Question 2

Le bilan suivant est effectué : GB : 5700 G/l, Hb : 12,8 g/dl, plaquettes : 255 000/mm³, TP : 100 %, TCA :

28/32, ponction lombaire : eau de roche, 100 hématies (recherche de chromoprotéines positive), 2 éléments, protéines : 0,39 g/L, glycorachie : 3,2 mmol/l, mesure de pression : 26 cm H₂O. Quels sont votre interprétation de la ponction lombaire et votre diagnostic ?

- A** hémorragie sous-rachnoïdienne
- B** méningite
- C** hypertension du liquide cébrospinal
- D** protéinorrhachie normale
- E** anémie

Question 3

Vous retenez le diagnostic d'hémorragie sous-arachnoïdienne. L'angioscanner réalisé montre un anévrisme de l'artère communicante antérieure. Quelle est votre prise en charge ?

- A** surveillance en unité de soins intensifs
- B** embolisation en urgence de l'anévrisme
- C** prescription de nimodipine
- D** traitement antiépileptique
- E** recherche de signes d'ischémie cérébrale retardée

Réponses

Dossier progressif 1

Item 82 – Anomalie de la vision d'apparition brutale

Item 102 – Diplopie

Item 104 – Sclérose en plaques

Question 1

Vrai : A

Question 2

Vrai : D

Question 3

Réponse : droit

Question 4

Vrai : C

Question 5

Vrai : E

Question 6

Vrai : A, E

Question 7

Vrai : A, E

Question 8

Vrai : B, D

Question 9

Vrai : C, E

Question 10

Réponse : sclérose en plaques

Question 11

Vrai : B, C, E

Question 12

Vrai : A, B

Question 13

Vrai : C

Question 14

Vrai : C

Question 15

Vrai : B, E

Dossier progressif 2

Item 91 – Déficit neurologique récent

Item 97 – Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire

Item 108 – Confusion, démences

Question 1

Vrai : C

Question 2

Vrai : A, B, E

Question 3

Vrai : C, D

Question 4

Vrai : C

Question 5

Vrai : A, D

Question 6

Vrai : A, C, D

Question 7

Vrai : B

Question 8

Vrai : B, C, E

Question 9

Vrai : D

Question 10

Vrai : A, C, E

Question 11

Vrai : C, D

Question 12

Vrai : D

Question 13

Vrai : A, B, E

Question 14

Vrai : A, B

Question 15

Vrai : C

Dossier progressif 3

Item 91 – Déficit neurologique récent

Item 104 – Sclérose en plaques

Item 134 – Bases neurophysiologiques, mécanismes physiopathologiques d'une douleur aiguë et d'une douleur chronique

Item 134 – Thérapeutiques antalgiques, médicamenteuses et non médicamenteuses

Question 1

Vrai : B

Question 2

Vrai : E

Question 3

Vrai : D

Question 4

Vrai : A, C

Question 5

Vrai : A

Question 6

Vrai : B, E

Question 7

Vrai : A, B, E

Question 8

Vrai : D

Question 9

Vrai : B, C, D

Question 10

Vrai : A, B, C, D, E

Question 11

Vrai : B

Question 12

Vrai : C, D, E

Question 13

Vrai : B, D

Question 14

Vrai : B, D, E

Dossier progressif 4

Item 82 – Anomalie de la vision d'apparition brutale

Item 91 – Déficit neurologique récent

Item 92 – Déficit moteur et/ou sensitif des membres

Item 102 – Diplopie

Item 104 – Sclérose en plaques

Question 1

Vrai : A, B

Question 2

Vrai : A, C, E

Question 3

Vrai : A, C, D, E

Question 4

Vrai : B

Question 5

Vrai : D

Question 6

Vrai : A, E

Question 7

Vrai : A, B, D

Question 8

Vrai : A, B

Question 9

Vrai : A, D, E

Question 10

Vrai : B, C, D

Question 11

Vrai : C, E

Question 12

Vrai : A, C

Question 13

Vrai : C

Question 14

Vrai : B, C, D

Question 15

Vrai : A, B, C, E

Dossier progressif 5

Item 95 – Radiculalgie et syndrome canalaire

Item 96 – Neuropathies périphériques

Item 97 – Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire

Question 1

Vrai : C

Question 2

Vrai : B, C

Question 3

Vrai : A, B, D

Question 4

Réponse : dissociation albuminocytologique (ou de manière plus appropriée : hyperprotéïnorachie isolée)

Question 5

Vrai : B

Question 6

Vrai : B, C, D

Question 7

Réponses : réanimation ou neurologie à proximité de la réanimation ou soins intensifs de neurologie

Question 8

Vrai : B, C

Question 9

Vrai : A, D

Question 10

Vrai : A, B, C

Question 11

Vrai : A, B, D, E

Question 12

Vrai : B, C

Question 13

Réponse : primo-infection

Question 14

Vrai : B, D, E

Question 15

Vrai : A, B, C, E

Dossier progressif 6

Item 96 – Neuropathies périphériques

Item 98 – Myasthénie

Question 1

Vrai : B, C, D

Question 2

Vrai : A

Question 3

Vrai : A, B, C, D, E

Question 4

Vrai : A, B, D, E, F

Question 5

Vrai : A, D

Question 6

Vrai : B, D, E

Question 7

Vrai : D

Question 8

Vrai : D, E

Question 9

Vrai : A, E

Question 10

Vrai : A, B, C, D, E, F, G

Question 11

Vrai : A, B, F

Question 12

Vrai : B, C, D

Question 13

Vrai : B, C, D

Question 14

Vrai : A

Question 15

Vrai : B, D

Question 16

Vrai : B, D, E

Question 17

Vrai : C, D

Dossier progressif 7

Item 99 – Migraine, névralgie du trijumeau et algies de la face

Item 340 – Accidents vasculaires cérébraux

Question 1

Vrai : D

Question 2

Vrai : A, E

Question 3

Vrai : E

Question 4

Vrai : A, C, D, E

Question 5

Vrai : B, D

Dossier progressif 8

Item 99 – Migraine, névralgie du trijumeau et algies de la face

Item 100 – Céphalée aiguë et chronique chez l'adulte et l'enfant

Question 1

Vrai : B

Question 2

Réponse : mode d'installation brutal (ou survenue brutale, ou début brutal)

Question 3

Vrai : A

Question 4

Vrai : A

Question 5

Réponse : migraine sans aura

Question 6

Vrai : A, E

Question 7

Vrai : E

Question 8

Vrai : B

Question 9

Vrai : D

Question 10

Vrai : D, E

Question 11

Vrai : D

Question 12

Vrai : B, E

Question 13

Vrai : A, C, F, H

Question 14

Vrai : B

Question 15

Vrai : A, E

Dossier progressif 9

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

Item 100 – Céphalée aiguë et chronique chez l'adulte et l'enfant

Item 102 – Diplopie

Item 104 – Sclérose en plaques

Question 1

Vrai : A, D

Question 2

Vrai : A, E

Question 3

Vrai : D

Question 4

Vrai : E

Question 5

Vrai : B, C, D

Question 6

Vrai : A, B

Question 7

Vrai : D

Question 8

Vrai : A, C, E

Question 9

Vrai : B

Question 10

Vrai : A, B, C

Question 11

Vrai : A, E

Question 12

Vrai : A, B, C

Question 13

Vrai : A, E

Question 14

Vrai : D

Question 15

Vrai : A, C

Dossier progressif 10

Item 103 – Vertige

Item 340 – Accidents vasculaires cérébraux

Question 1

Vrai : C

Question 2

Vrai : A, B, C, E

Question 3

Vrai : B

Question 4

Vrai : B, E

Question 5

Vrai : E

Question 6

Vrai : A, C

Question 7

Vrai : B

Question 8

Vrai : A, B

Dossier progressif 11

Item 104 – Sclérose en plaques

Question 1

Vrai : D

Question 2

Vrai : A, B, C, D, E

Question 3

Réponse : non car il n'y a pas de syndrome lésionnel.
Le niveau de l'atteinte est situé entre C1 et T10

Question 4

Vrai : D

Question 5

Vrai : A, B, D

Question 6

Réponse : hypersignaux de la substance blanche en
IRM T2

Question 7

Vrai : A

Question 8

Vrai : A, B, D

Question 9

Vrai : D

Question 10

Réponse : deux épisodes neurologiques en 1 an
traduisant une dissémination dans le temps et dans
l'espace : diagnostic de sclérose en plaques à forme
rémittente confirmé

Question 11

Vrai : A, C, D, F

Question 12

Vrai : C

Question 13

Vrai : D

Question 14

Vrai : B, C

Question 15

Vrai : A, B, E

Dossier progressif 12

Item 104 – Sclérose en plaques

Question 1

Vrai : B, C, E

Question 2

Vrai : A, C

Question 3

Vrai : E

Question 4

Vrai : B

Question 5

Vrai : B, C

Question 6

Réponse : spatiale (ou dans l'espace), temporelle (ou
dans le temps)

Question 7

Réponse : IRM cérébrale, ponction lombaire (ou PL,
ou analyse du liquide cébrospinal...), potentiels
évoqués visuels

Question 8

Vrai : B

Question 9

Vrai : A, C, D

Question 10

Vrai : B, C

Question 11

Vrai : C, E

Question 12

Vrai : C

Question 13

Vrai : A, B, D, E

Question 14

Vrai : D

Question 15

Vrai : C, E

Dossier progressif 13

Item 105 – Épilepsie de l'enfant et de l'adulte

Question 1

Vrai : B, C, E

Question 2

Vrai : D

Question 3

Vrai : B, E

Question 4

Vrai : A, B, C, E

Question 5

Vrai : C

Question 6

Vrai : B, C

Question 7

Vrai : E

Question 8

Vrai : A, D

Question 9

Vrai : B, E

Question 10

Vrai : A

Question 11

Vrai : D

Question 12

Vrai : A, C, D

Question 13

Vrai : B, D, F, G

Dossier progressif 14

Item 105 – Épilepsie de l'enfant et de l'adulte

Question 1

Vrai : C

Question 2

Vrai : C

Question 3

Vrai : A, D

Question 4

Vrai : B, D, E

Question 5

Vrai : B

Question 6

Vrai : B, E

Question 7

Vrai : A, C, D

Question 8

Vrai : B

Question 9

Vrai : B

Question 10

Vrai : A, C, D

Question 11

Vrai : B, C

Dossier progressif 15

Item 105 – Épilepsie de l'enfant et de l'adulte

Question 1

Vrai : C

Question 2

Vrai : E

Question 3

Vrai : A, D, E

Question 4

Vrai : B

Question 5

Vrai : A

Question 6

Vrai : A, B, D

Question 7

Vrai : C, E

Question 8

Vrai : B

Question 9

Vrai : A, C

Question 10

Vrai : A, B

Question 11

Vrai : B

Question 12

Vrai : D

Question 13

Vrai : C

Dossier progressif 16

Item 106 – Maladie de Parkinson

Question 1

Vrai : B, E

Question 2

Vrai : C, E, F

Question 3

Vrai : C

Question 4

Réponse : non

Commentaire : non, car il manque la dopasensibilité

Question 5

Vrai : C

Question 6

Vrai : F

Question 7

Vrai : A, D

Question 8

Vrai : E

Question 9

Vrai : A, B, D

Question 10

Réponse : dyskinésies

Question 11

Vrai : D, E

Question 12

Vrai : A, B, C, D, E

Question 13

Vrai : A, B, C, E

Question 14

Vrai : B

Question 15

Vrai : A, B, D, E

Dossier progressif 17

Item 106 – Maladie de Parkinson

Question 1

Vrai : A, B, D, E

Question 2

Vrai : C, E

Question 3

Vrai : A

Question 4

Vrai : A, B, D, E

Question 5

Vrai : E

Question 6

Vrai : A, D, E

Question 7

Vrai : B

Question 8

Vrai : A, C

Question 9

Vrai : A, C, D, E

Question 10

Vrai : A, C, D

Question 11

Vrai : B, D, E

Question 12

Vrai : D, E

Question 13

Vrai : B, C

Question 14

Vrai : D

Question 15

Vrai : C, E

Question 16

Vrai : B, E

Question 17

Vrai : B, C, D

Question 18

Vrai : A, C, D

Dossier progressif 18

Item 106 – Maladie de Parkinson

Question 1

Vrai : B, D

Question 2

Vrai : A, D

Question 3

Vrai : E

Question 4

Vrai : B, C

Question 5

Vrai : C

Question 6

Vrai : B, D

Question 7

Vrai : B, C, D

Question 8

Vrai : A, B, D, E

Question 9

Vrai : A, C

Question 10

Vrai : A, B, D

Dossier progressif 19

Item 106 – Maladie de Parkinson

Question 1

Vrai : D

Question 2

Vrai : E

Question 3

Vrai : B

Question 4

Vrai : B

Question 5

Vrai : B

Question 6

Vrai : A

Question 7

Vrai : C

Question 8

Vrai : A, C, E

Question 9

Vrai : D

Question 10

Vrai : B

Question 11

Vrai : A

Question 12

Vrai : E

Question 13

Vrai : A, B, D

Question 14

Vrai : B

Dossier progressif 20

Item 109 – Troubles de la marche et de l'équilibre

Question 1

Vrai : A, B, D

Question 2

Vrai : A, B, E

Question 3

Vrai : A

Question 4

Vrai : A, D, E

Question 5

Vrai : C, E

Question 6

Vrai : B, C

Question 7

Vrai : A, C, E

Question 8

Vrai : A, B, E

Question 9

Vrai : D

Question 10

Vrai : C

Question 11

Vrai : A, B

Question 12

Vrai : A, B, E

Question 13

Vrai : A, C, D

Question 14

Vrai : B, D

Question 15

Vrai : C, D

Dossier progressif 21

Item 131 – Troubles de la marche et de l'équilibre

Question 1

Vrai : A, B, E

Question 2

Vrai : D

Question 3

Vrai : C, E

Question 4

Vrai : A, B, C

Question 5

Vrai : A, B, D

Question 6

Vrai : B, C, D

Question 7

Vrai : C, D

Question 8

Vrai : B, D

Question 9

Vrai : B, C, E

Question 10

Vrai : A, D

Question 11

Vrai : A, C, D, E

Question 12

Vrai : A, B, D, E

Question 13

Vrai : A, C, D

Question 14

Vrai : A, B, D

Question 15

Vrai : D, E

Dossier progressif 22

Item 151 – Méningites, méningoencéphalites chez l'adulte et l'enfant

Question 1

Vrai : A, C, D

Question 2

Vrai : C

Question 3

Vrai : B

Question 4

Vrai : C, D

Question 5

Vrai : B, D, E

Question 6

Vrai : E

Question 7

Vrai : A, C, E

Question 8

Vrai : A

Question 9

Vrai : D, E

Question 10

Vrai : B

Dossier progressif 23

Item 299 – Tumeurs intracrâniennes

Question 1

Vrai : B, C, D

Question 2

Vrai : A, B, D

Question 3

Vrai : D

Question 4

Vrai : D

Question 5

Vrai : E

Question 6

Vrai : D

Question 7

Vrai : C

Question 8

Vrai : C, D

Question 9

Vrai : A, E

Question 10

Vrai : A, D, E

Dossier progressif 24

Item 91 – Déficit neurologique récent

Item 92 – Déficit moteur et/ou sensitif des membres

Item 102 – Diplopie

Item 151 – Méningites, méningo-encéphalites chez l'adulte et l'enfant

Item 299 – Tumeurs intracrâniennes

Question 1

Vrai : A, B, E

Question 2

Vrai : A

Question 3

Vrai : D

Question 4

Vrai : B, E

Question 5

Vrai : B

Question 6

Vrai : A, C, D

Question 7

Vrai : A, B

Question 8

Vrai : E

Question 9

Vrai : C

Question 10

Vrai : B

Question 11

Vrai : A, B, C, D

Question 12

Vrai : A, C, D, E

Question 13

Vrai : A

Question 14

Vrai : A, B

Question 15

Vrai : C

Dossier progressif 25

Item 340 – Accidents vasculaires cérébraux

Question 1

Vrai : E

Question 2

Vrai : C

Question 3

Vrai : C

Question 4

Vrai : A, D

Question 5

Vrai : A, C, E

Question 6

Vrai : A

Question 7

Vrai : C, E

Question 8

Vrai : A

Question 9

Vrai : B

Question 10

Vrai : B

Question 11

Vrai : C

Dossier progressif 26

Item 340 – Accidents vasculaires cérébraux

Question 1

Vrai : A, B

Question 2

Vrai : C

Question 3

Vrai : C, D, E

Question 4

Vrai : A

Question 5

Vrai : E

Question 6

Vrai : C, D

Question 7

Vrai : B

Question 8

Vrai : C, D

Question 9

Vrai : D, E

Question 10

Vrai : C, D

Dossier progressif 27

Item 340 – Accidents vasculaires cérébraux

Question 1

Vrai : B, C

Question 2

Réponse : quelle est la dernière heure où le patient a été vu sans symptômes neurologiques ?

Question 3

Vrai : C

Question 4

Vrai : A, C, E

Question 5

Vrai : D

Question 6

Vrai : A, C, D

Question 7

Vrai : A, B, E

Question 8

Réponse : endartériectomie carotidienne gauche dans les 15 jours

Question 9

Vrai : A, B, C, D

Question 10

Vrai : C, D

Question 11

Réponse : épilepsie focale avec conscience préservée symptomatique sur séquelle d'AVC

Question 12

Vrai : B, C

Question 13

Réponse : trouble du sommeil, syndrome anxiodépressif, syndrome de fatigue post-AVC, douleur chronique, sévérité du handicap physique (choisir parmi)

Question 14

Vrai : B, D, E

Question 15

Vrai : A, C, D

Dossier progressif 28

Item 102 – Diplopie

Item 341 – Hémorragie méningée

Question 1

Vrai : D

Question 2

Vrai : A, B, E

Question 3

Vrai : A, C

Question 4

Vrai : D, E

Question 5

Vrai : A

Question 6

Vrai : D

Question 7

Vrai : A, B, C, D

Question 8

Vrai : C

Question 9

Vrai : A, C

Question 10

Vrai : D, E

Question 11

Vrai : A, B, D

Question 12

Vrai : A, D

Question 13

Vrai : A, D

Dossier progressif 29

Item 76 – Addiction à l'alcool. Complications neurologiques

Question 1

Vrai : B, E

Les réponses A et C seraient en faveur d'une atteinte centrale, tandis que la normalité de la pallesthésie ne donne pas d'information.

Question 2

Vrai : A, C, D

L'électromyogramme n'est pas recommandé en première intention dans ce cadre, tout comme la biopsie nerveuse, réservée aux cas sans étiologie déterminée.

Question 3

Vrai : A, B

Aucun déficit ici ne justifie de kinésithérapie ou d'un arrêt de travail ; de même, les benzodiazépines ne sont pas données dans ce cadre (le clonazépam peut parfois être prescrit à visée antalgique, mais la patiente ne présente pas de douleur dans le cas présent).

Question 4

Vrai : B, C

Il n'y a pas ici de description de délire à proprement parler; l'ictus amnésique et le syndrome de Korsakoff s'expriment plutôt par des troubles mnésiques au premier plan sans confusion.

Question 5

Vrai : D

Les signes physiques accompagnateurs et la durée de surveillance orientent vers un sevrage, tandis que la normalité de l'examen neurologique est en défaveur d'une encéphalopathie hépatique ou de Gayet-Wernicke.

Question 6

Vrai : B

Les benzodiazépines sont données par voie parentérale sans traitement systématique par neuroleptique ou antiépileptique; la supplémentation en vitamine B1 ne traite pas le sevrage mais prévient ses complications.

Question 7

Vrai : D, E

L'association confusion-ataxie-trouble oculomoteur doit faire évoquer une encéphalopathie de Gayet-Wernicke, mais on ne peut formellement écarter un AVC de la fosse postérieure chez cette patiente hypertendue.

Question 8

Vrai : B

Le seul traitement est l'apport de vitamine B1 en intraveineux; attention à l'hyperhydratation rapide à risque de myélinolyse centropontine.

Question 9

Vrai : A, D

De manière générale, les troubles du langage sont très inhabituels dans les troubles cognitifs liés à l'alcool; le syndrome de Korsakoff se caractérise par les troubles mnésiques mais pas dysexécutifs (cognitif ou comportemental).

Question 10

Vrai : A, B

Pas de traitement antiépileptique, benzodiazépine ou neuroleptique systématique dans le syndrome de Korsakoff.

Dossier progressif 30

Item 95 – Radiculalgie et syndromes canaux

Question 1

Syndrome du canal carpien bilatéral car topographie du nerf médian avec atteinte sensitive et à un moindre degré (asymptomatique) motrice. Électromyogramme. En cas d'atteinte modérée (sans précision), proposer un traitement par infiltration au poignet de corticoïdes avec surveillance clinique et électrique à 3 mois. Proposer de diminuer dans la mesure du possible les traumatismes favorisés par le travail. En cas d'atteinte motrice confirmée (signes neurogènes),

intervention sur le ligament annulaire du carpe pour libérer le nerf médian.

Question 2

Polyneuropathie sensitivomotrice à prédominance sensitive. Existence de manifestations dysautonomiques peu marquées (cf. question 5). Antécédents : personnels : diabète, alcool, insuffisance rénale, troubles endocriniens, prise de médicaments neurotoxiques, infections connues (VIH, VHC) sources de polyneuropathies; familiaux : manifestations identiques dans la famille. Traitement antalgique par antidépresseurs tricycliques (valable aussi : antiépileptiques ou benzodiazépines).

Question 3

Électromyogramme. Polyneuropathie axonale marquée par une diminution de l'amplitude des potentiels moteurs et sensitifs des membres inférieurs sans anomalie des vitesses de conduction nerveuse, des latences distales ou des ondes F. Syndrome du canal carpien bilatéral avec anomalies axonales des nerfs médians.

Question 4

Recherche de diabète, insuffisance rénale, anomalies hépatiques évocatrices de consommation d'alcool, sérologies VIH, hépatites B et C, recherche de dysthyroïdie (TSH), dosage de vitamine B12 et folates, immunofixation des immunoglobulines avec dosage pondéral des IgG, IgA, IgM, autoanticorps antinoyaux. Dans un deuxième temps, biopsie de glandes salivaires à la recherche d'un syndrome de Gougerot-Sjögren ou d'une amylose. Dans un troisième temps, biopsie neuromusculaire à discuter pour la recherche d'amylose et recherche d'une mutation du gène de la transthyrétine sans biopsie.

Question 5

Manifestations dysautonomiques à type d'hypotension orthostatique s'intégrant dans une polyneuropathie dysautonomique. ECG et mesure de la pression artérielle couché et debout, au mieux par un *tilt-test*. Ajouter des antiépileptiques au traitement par antidépresseurs. Les manifestations dysautonomiques dans le cadre d'une neuropathie sensitive familiale, associée à un canal carpien chez un patient portugais font évoquer le diagnostic de neuropathie amyloïde (foyer de haute prévalence).

Dossier progressif 31

Item 96 – Neuropathies périphériques

Question 1

Vrai : B, C, E

Les réponses A et D sont en faveur d'une atteinte du système nerveux central. Le déficit proportionnel au membre inférieur et au membre supérieur témoigne d'une atteinte hémiparétique. Une atteinte du releveur du pied gauche suggère un déficit du nerf fibulaire et des troubles sensitifs du cou-de-pied et de la plante du pied sont compatibles avec une atteinte de la branche sensitive du nerf fibulaire et du nerf sural.

Question 2

Vrai : A, B, D, E

Certains éléments sont utiles pour le diagnostic de l'atteinte. Un diabète est source de neuropathie, le tabagisme peut être associé à une atteinte paranéoplasique. Sur le plan sémiologique, des troubles de l'équilibre évoquent une ataxie périphérique, la survenue simultanée (1) ou pas (2) des troubles est en faveur d'une atteinte de type polyneuropathique (1) ou de type mononeuropathie multiple (2). Les diarrhées précédant les polyradiculonévrites chroniques surviennent en général 1 semaine avant les troubles.

Question 3

Vrai : B

L'atteinte asymétrique touchant des territoires tronculaires est caractéristique d'une mononeuropathie multiple.

Question 4

Vrai : B, E

L'atteinte du releveur du pied gauche accompagnée d'un trouble sensitif du cou-de-pied gauche remontant sur la face latérale de la jambe est caractéristique d'une atteinte du nerf fibulaire moteur et sensitif.

L'atteinte du bord latéral du pied est celle du nerf sural. On peut y ajouter le nerf plantaire sous le pied.

Question 5

Vrai : A, D

Le diabète est une cause de mononeuropathie multiple même si ce n'est pas la première à laquelle penser dans le cas présent car l'atteinte du nerf sural y est rare. La présence d'une mononeuropathie multiple douloureuse aiguë est évocatrice avant tout d'une vascularite du nerf. La présence d'une éruption cutanée sur les zones douloureuses suggère une vascularite cutanée locale. Les diarrhées à *Campylobacter jejuni* sont source de polyradiculonévrites (AMAN). C et E : produisent des polyneuropathies.

Question 6

Vrai : A, B, C, D, E

Tous les éléments sont corrects. Ils sont évocateurs soient de manifestations systémiques d'une pathologie inflammatoire soient de manifestations ischémiques donc douloureuses du nerf périphérique telles qu'on les observe dans les vascularites isolées ou pas du nerf périphérique.

Question 7

Vrai : B

A : Faux, puisqu'il existe une atteinte infraclinique. C : L'atteinte est typiquement axonale avec des diminutions des amplitudes. D : Le caractère longueur-dépendant des polyneuropathies signifie longueur des fibres et non distalité dans les membres; les fibres nerveuses des membres supérieurs sont plus courtes que de nombreuses fibres nerveuses des membres inférieurs. E : L'ischémie peut toucher uniquement les nerfs sensitifs.

Question 8

Vrai : A, B, D

A et B : Ce sont des bilans biologiques à la recherche de causes inflammatoires susceptibles d'entraîner une vascularite du nerf. C : Les propositions sont des éléments métaboliques causes de polyneuropathie. D : La biopsie neuromusculaire est l'examen clé permettant de mettre en évidence la vascularite. E : L'examen du liquide cébrospinal n'est pas urgent dans ce contexte, puisqu'il n'y a pas d'arguments pour une pathologie proximale ou démyélinisante.

Question 9

Vrai : B, C, D

A : Seule la biopsie d'un nerf sensitif est réalisée, sur un nerf déjà lésé sur l'électromyogramme, car la biopsie réalise une amputation. B : La perte inhomogène témoigne du caractère vasculaire et incomplet de la nécrose. C : C'est la définition même. D : Caractéristique de la panartérite noueuse. E : L'examen simultané du muscle permet d'augmenter la chance de mettre en évidence une lésion caractéristique.

Question 10

Vrai : A

Les immunoglobulines intraveineuses et les échanges plasmatiques sont un traitement des polyradiculonévrites. Les AINS ne sont pas indiqués. Quant aux immunosuppresseurs, ils n'ont pas d'indication en urgence mais se discuteront par la suite. Seuls les corticoïdes à forte dose doivent être initiés en urgence pour sauvegarder le nerf périphérique non lésé.

Dossier progressif 32

Item 99 – Migraine, névralgie du trijumeau et algies de la face

Question 1

Vrai : A et D

Migraine sans aura = Crises de céphalées durant 4 à 72 heures (sans traitement ou, si traitement, inefficace); voir les critères ICHD-3.

Question 2

Vrai : C

Les crises satisfont les critères diagnostiques de la migraine sans aura selon la classification internationale des céphalées.

Question 3

Vrai : D

Chez cette jeune femme, les critères diagnostiques de la migraine sans aura sont tous présents; il n'y a pas eu de modification récente des céphalées (elles ont augmenté depuis un an) et elle est parfaitement asymptomatique entre deux crises (pas de céphalée et examen normal). Il n'y a pas de nécessité de faire des examens complémentaires.

Question 4

Vrai : A, B, D, E

A, B, D et E : recommandations sur la prise en charge thérapeutique de la migraine (mais aussi simple bon

sens). C : Non ; les antalgiques opioïdes ne sont pas recommandés en traitement de crise de migraine : car ils augmentent les troubles digestifs de la crise migraineuse (nausées, vomissements) et car ils sont associés à un risque élevé de céphalée par abus médicamenteux. Lorsque les antalgiques simples (paracétamol) ne sont pas efficaces, il faut proposer (en l'absence de contre-indication) un AINS et un triptan sur la même ordonnance.

Question 5

Vrai : A, B, D.

Dans la migraine, les traitements de crise recommandés sont les AINS et les triptans. Les antalgiques opioïdes ne sont pas recommandés (cf. question 4). Le propranolol est un traitement de fond, inefficace en crise.

Question 6

Vrai : A, C, E

B : Faux ; carbamazépine = traitement de fond de la névralgie essentielle du trijumeau (et antiépileptique). D : Faux ; vérapamil = traitement de fond de l'algie vasculaire de la face (et anticalcique antihypertenseur).

Question 7

Vrai : A et C

Elle a des crises de migraine avec et aussi sans aura satisfaisant les critères diagnostiques ICHD-3. B : La cécité monoculaire transitoire donne une perte de la vue monoculaire, brève. D : Des crises focales visuelles seraient plus courtes et stéréotypées, toujours du même côté.

Question 8

Vrai : A, B, C, E.

A et B : En raison du risque vasculaire (la migraine avec aura double le risque d'infarctus cérébral), 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 privilégiés. C et E : Par ailleurs, une prise en charge des facteurs de risque vasculaire est souhaitable (prévention primaire des AVC) : dépistage d'une éventuelle HTA, lutte contre la sédentarité, lutte contre le surpoids et ne pas fumer. D : Les triptans ne sont pas contre-indiqués dans la migraine avec aura.

Question 9

Vrai : A et B

Traitement de crise dans la migraine avec aura : de l'aspirine (au moins 1,5 à 2 g, en cp. à croquer) ou un AINS peuvent être pris dès que l'aura débute afin d'écourter et de diminuer l'intensité de la céphalée ultérieure. En revanche, les triptans ne doivent être pris que lorsque la céphalée a débuté, car ils sont inefficaces sur la douleur s'ils sont pris avant son début. Ils peuvent être pris dès que la céphalée démarre, pendant l'aura si la céphalée démarre avant la fin de celle-ci. Aucun traitement n'a d'efficacité démontrée pour écourter l'aura.

Dossier progressif 33

Item 98 – Myasthénies

Question 1

Vrai : D

Question 2

Vrai : A, B, C, E

Question 3

Vrai : D

Question 4

Vrai : C, E

Question 5

Vrai : A, C, E

Question 6

Vrai : A, B, C

Question 7

Vrai : A, C

Question 8

Vrai : A

Question 9

Vrai : C, D

Question 10

Vrai : A, B, C, E

Question 11

Vrai : A, B, D

Question 12

Vrai : A, B, C, D, E

Question 13

Réponse : Anévrisme du sinus caverneux ou anévrisme.

Question 14

Réponse : Réanimation ou soins intensifs de neurologie.

Question 15

Vrai : A, C, D, E

Question 16

Vrai : C, D

Dossier progressif 34

Item 103 – Vertige

Item 102 – Diplopie

Item 340 – Accidents vasculaires cérébraux

Question 1

Vrai : D, E

Question 2

Vrai : C, D

Question 3

Vrai : C, D

Question 4

Vrai : A, D, E

Question 5

Vrai : D

Question 6

Vrai : B, D, E

Question 7

Vrai : A, D

Question 8

Vrai : A, B, D, E

Question 9

Vrai : B

Question 10

Vrai : A, B

Question 11

Vrai : B, C

Question 12

Vrai : C

Question 13

Vrai : A, D

Question 14

Vrai : B

Question 15

Vrai : A, C, D

Question 16

Vrai : B, C

Dossier progressif 35

Item 106 – Maladie de Parkinson

Question 1

Vrai : D

Question 2

Vrai : E

Question 3

Vrai : E

Question 4

Vrai : A, D

Question 5

Vrai : A, C

Question 6

Vrai : A, B, D, E

Question 7

Vrai : C

Question 8

Vrai : A, C, E

Question 9

Vrai : C

Question 10

Vrai : D

Question 11

Vrai : B, D

Question 12

Vrai : B, C, E

Question 13

Vrai : C, E

Question 14

Vrai : E

Question 15

Vrai : A, C, E

Dossier progressif 36

Item 106 – Maladie de Parkinson

Question 1

Vrai : B, C, D, E

Question 2

Vrai : B, E

Question 3

Vrai : A, B, C, D, E

Question 4

Réponse : maladie de Parkinson, Parkinson, maladie de Parkinson idiopathique, Parkinson idiopathique. (Syndrome parkinsonien = faux.)

La cause la plus fréquente de syndrome parkinsonien (notamment dégénératif c'est-à-dire avec DaTSCAN® anormal) est la maladie de Parkinson.

Question 5

Vrai : A, B, C, D

Question 6

Vrai : B

Question 7

Vrai : A, D

Question 8

Vrai : A, C, D

Question 9

Vrai : B

Question 10

Vrai : B, C

Question 11

Vrai : C

Question 12

Réponse : exécutives/frontales.

Question 13

Vrai : B, C

Question 14

Vrai : A, B, E

Question 15

Vrai : A, C, D

Dossier progressif 37

Item 299 – Tumeurs intracrâniennes

Question 1

Vrai : C

Les signes cliniques du patient (céphalées, troubles visuels, hypertension artérielle d'allure secondaire) évoquent un syndrome d'hypertension intracrânienne. Le scanner cérébral n'ayant pas permis d'établir un diagnostic un mois plus tôt, une IRM cérébrale est recommandée d'emblée.

Question 2

Vrai : C, D

Le rehaussement hétérogène de la lésion, mais aussi ses caractéristiques avant l'injection du gadolinium excluent un abcès cérébral ou un méningiome. La localisation extrasellaire de la lésion élimine un adénome. Une métastase ne peut pas être éliminée malgré l'absence d'antécédents oncologiques.

Question 3

Vrai : E

L'hydrocéphalie est non communicante puisqu'il existe une dilation seulement des ventricules latéraux, le troisième et le quatrième ventricules ayant une taille normale.

Question 4

Vrai : C

Les foramens de Monro sont situés entre les ventricules latéraux et le troisième ventricule et sont ici obstrués par la tumeur, ce qui provoque une dilatation biventriculaire.

Question 5

Vrai : B

La résorption transépendymaire est due à un passage du liquide cébrospinal dans le tissu cérébral à travers l'épendyme ventriculaire. Il est donc localisé dans les régions péri-ventriculaire.

Question 6

Vrai : D

L'hydrocéphalie provoque une hypertension intracrânienne. Afin de maintenir une perfusion cérébrale correcte, la tension artérielle augmente. Les troubles visuels reflètent un œdème papillaire. Des troubles de la conscience apparaissent au cours de l'évolution d'une hydrocéphalie aiguë non traitée. Toute lésion cérébrale peut induire des crises d'épilepsie.

Question 7

Vrai : A

L'hydrocéphalie aiguë est une urgence thérapeutique car, non traitée, elle provoque des troubles neurologiques irréversibles et entraîne le décès du patient.

Question 8

Vrai : B, E

L'hydrocéphalie a été traitée par une dérivation ventriculaire (cathéter visible sur le scanner) après la réalisation d'une septostomie (ouverture du septum pellucidum) par voie endoscopique. La tumeur n'a pas été réséquée et est toujours visible sous forme d'un épaississement dans la partie antérieure du septum pellucidum. Le diagnostic a été établi après une biopsie lors du geste endoscopique.

Question 9

Vrai : D, E

Le protocole classique de traitement adjuvant des glioblastomes comprend une radiothérapie et une chimiothérapie concomitantes selon le protocole STUPP.

Question 10

Vrai : C, E

L'AVC récent est visible sous forme d'un hypersignal en séquence de diffusion et d'un hyposignal en ADC dans la région péri-ventriculaire gauche. La leucoencéphalopathie est visible sous forme d'un hypersignal FLAIR étendu dans la substance blanche des deux hémisphères.

Question 11

Vrai : B

L'artériopathie post-radique est localisée dans les régions irradiées et son apparition est tardive. Les vaisseaux atteints (par des athéromes) peuvent être sténosés ou dilatés (anévrismes) et des complications aiguës (thromboses, embolies) provoquent des AVC au niveau cérébral.

Dossier progressif 38

Item 341 – Hémorragie méningée

Question 1

Vrai : A, C

Question 2

Vrai : D

Question 3

Vrai : B, D

Question 4

Vrai : A, C, D

Question 5

Vrai : C

Dossier progressif 39**Question 1**

Devant un nystagmus et un syndrome cérébelleux chez un éthylique chronique, le diagnostic d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke doit être évoqué en priorité.

Question 2

L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke associe des signes de syndrome confusionnel (D et I), de troubles oculomoteurs (E), de syndrome cérébelleux statique, et d'hypertonie oppositionnelle (A). L'abolition des réflexes (C) est en faveur d'une neuropathie associée, la morsure du bord de la langue (F) d'une crise d'épilepsie, les hallucinations visuelles (G) d'un *delirium tremens*, la glossite (H) d'une encéphalopathie pellagreuse, la dysarthrie (J) d'une maladie de Marchiafava-Bignami, et le *flapping tremor* (K) d'une encéphalopathie hépatique.

Question 3

Le traitement de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke implique l'injection parentérale de vitamine B1 (F), ce qui se fait en hospitalisation (C). En cas de sevrage durant l'hospitalisation, une hydratation adaptée et l'usage de benzodiazépine en intraveineuse (D), voire de neuroleptique (G) sera probablement nécessaire, tout comme une prévention par vitamine PP (E), notamment si le patient est dénutri,

mais il ne s'agit pas du traitement de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke *per se*.

Dossier progressif 40

Question 1

Vrai : C, E

Question 2

Vrai : A, B, D, E

Dossier progressif 41

Question 1

Vrai : B

Question 2

Vrai : A, B

Question 3

Vrai : A, B, C

Dossier progressif 42

Question 1

Examen cutané de la conque de l'oreille : recherche d'une éruption vésiculeuse dans la zone de Ramsay-Hunt.

Question 2

Prescription d'une corticothérapie *per os* à fortes doses pour quelques jours et prévention de la kératite.

Question 3

Atteinte du nerf intermédiaire de Wrisberg (VII bis), lequel véhicule la fonction gustative portée par les deux tiers antérieurs de la langue. Cette atteinte sensorielle est habituelle au cours de la paralysie faciale *a frigore*.

Dossier progressif 43

Question 1

Vrai : D

Question 2

Vrai : C

Une déviation posturale latéralisée évoque une ataxie d'origine vestibulaire.

Question 3

Vrai : D

La triade d'un syndrome vestibulaire associe vertiges, trouble postural et nystagmus.

Dossier progressif 44

Question 1

Vrai : B

Question 2

Vrai : C

Question 3

Vrai : B, D, E

Question 4

Vrai : B, D, E

Question 5

Vrai : B, D, E

Question 6

Vrai : A, B, D

Question 7

Vrai : E

Question 8

Vrai : B, D

Question 9

Vrai : A, D

Question 10

Vrai : C, E

Question 11

Vrai : C

Question 12

Vrai : A

Question 13

Vrai : B

Question 14

Vrai : A, B, D

Question 15

Vrai : B

Dossier progressif 45

Question 1

Vrai : E

Question 2

Vrai : E

Dossier progressif 46

Question 1

Vrai : D

Question 2

Réponse : B, D

Question 3

Réponse : B, D, E

Dossier progressif 47

Question 1

Réponse : C

Question 2

Réponse : A, C, E

Question 3

Réponse : A, B, C

Question 4

Réponse : A

Question 5

Réponse : E

Question 6

Réponse : B, C

Dossier progressif 48

Question 1

Vrai : B

Question 2

Vrai : B, C, D, E

Question 3

Vrai : C, D

Question 4

Vrai : C

Question 5

Vrai : A

Question 6

Vrai : A, B

Dossier progressif 49**Question 1**

Vrai : A

Il s'agit d'un trouble du langage et d'un déficit non invalidant. Le patient n'ayant pas eu de communication verbale après avoir quitté son fils la dernière fois vue bien correspond à 20 h 30.

Question 2

Vrai : A, B, E

L'IRM permettra de confirmer le diagnostic d'infarctus cérébral et de rechercher un mismatch FLAIR-diffusion faisant évoquer un horaire de début de moins de 4 h 30 compatible avec une thrombolyse intraveineuse.

L'angio-IRM permettra d'identifier un thrombus proximal qui permettra de poser l'indication d'une thrombectomie mécanique.

La mesure de l'INR est indispensable pour envisager une éventuelle thrombolyse intraveineuse qui ne sera possible que si sa valeur est inférieure à 1,7.

Question 3

Vrai : C

L'infarctus cérébral survient chez un patient en FA avec séquelle controlatérale qui pourrait faire discuter une hypothèse cardio-embolique. Cependant cet accident survient alors que l'INR indique une anticoagulation efficace et vous identifiez une probable sténose carotidienne homolatérale (souffle carotidien)

chez un patient athéromateux (coronaropathie) renforçant l'hypothèse de la sténose carotidienne athéromateuse symptomatique.

L'absence de fièvre n'est pas en faveur d'une endocardite malgré la présence d'un souffle cardiaque.

L'aphasie n'est pas un signe clinique évocateur d'un infarctus par microangiopathie.

Dossier progressif 50**Question 1**

Vrai : B, D

Le diagnostic d'HSA ne peut être éliminé tant que la ponction lombaire n'est pas réalisée. Toute céphalée brutale doit conduire à éliminer une HSA. L'IRM pourrait mettre en évidence des lésions non visibles en scanner (dont la sensibilité diminue fortement après 24 heures), mais elle doit être faite en urgence et non en externe.

Question 2

Vrai : A, C, D

L'analyse du liquide cébrospinal montre la présence d'une hémorragie (> 5 hématies) et une hypertension intracrânienne (pression d'ouverture > 25 cm d'H₂O). Il n'y a pas de méningite car le nombre d'éléments est inférieur à 5/mm³.

Question 3

Vrai : A, B, C, E

Il s'agit d'une urgence thérapeutique avec engagement du pronostic vital. La surveillance en soins intensifs ou réanimation est nécessaire. Il est urgent d'exclure l'anévrisme pour prévenir le resaignement. Parmi les complications redoutées, la survenue d'une ischémie cérébrale retardée justifie la prescription systématique d'un traitement inhibiteur calcique par nimodipine. Un traitement antipileptique n'est quant à lui pas justifié en l'absence de crise comitiale.

Questions isolées

Questions

QI 1

Parmi les propositions suivantes, laquelle (lesquelles) caractérise(nt) la polyneuropathie toxique alcoolique ?

- A** elle est secondaire à une toxicité directe de l'alcool
- B** elle peut être associée à une carence en thiamine
- C** elle épargne les fibres végétatives
- D** elle touche les fibres motrices
- E** c'est une polyneuropathie démyélinisante

QI 2

Un patient de 30 ans, sans antécédent, consulte après avoir présenté ce matin, au décours d'un jogging, un trouble de vision « du côté gauche », à type de flou et de « trous » dans son champ de vision, tel qu'en se regardant dans le miroir, il ne se voyait qu'un œil à la fois. L'évolution a été régressive en 10 minutes. Il s'agit (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** d'une cécité monoculaire gauche transitoire
- B** d'une hémianopsie latérale homonyme gauche
- C** d'un tableau compatible avec une aura visuelle de migraine
- D** d'un tableau compatible avec un accident ischémique transitoire dans le territoire basilaire
- E** d'un tableau évocateur d'un signe de Uhthoff

QI 3

Un homme de 63 ans a présenté sur trois jours deux épisodes de flou visuel massif de l'œil droit ayant duré une minute. Il présente également des céphalées récentes et inhabituelles. L'examen ophtalmologique de l'acuité visuelle, du fond d'œil et de la tension oculaire est normal. Ce tableau peut correspondre à (une proposition exacte) :

- A** des éclipses visuelles dans le cadre d'une hypertension intracrânienne
- B** une ischémie transitoire de la rétine dans le cadre d'une maladie de Horton
- C** une neuropathie optique ischémique antérieure aiguë
- D** un accident vasculaire cérébral dans le territoire carotidien
- E** une occlusion de la veine centrale de la rétine

QI 4

Une femme de 31 ans, migraineuse, diabétique, tabagique et hypertendue, présente une baisse de vision de son œil gauche, qui s'est aggravée sur 4 jours, conduisant à un stade de vision limitée à « compte les doigts à 1 mètre ». L'examen du fond d'œil montre un petit œdème papillaire du côté gauche. Elle décrit également des douleurs rétro-oculaires du côté gauche lorsqu'elle bouge les yeux. Vous l'examinez 5 jours après le début. Elle n'a pas d'autres manifestations cliniques. Parmi les propositions suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** vous évoquez une névrite optique rétrobulbaire aiguë
- B** il existe très probablement un déficit pupillaire afférent relatif du côté gauche
- C** il existe probablement une anisocorie, avec une pupille gauche plus dilatée
- D** le diagnostic le plus probable est celui de neuropathie optique ischémique antérieure aiguë
- E** il s'agit probablement d'une neuropathie optique inflammatoire, qui pourrait être la première manifestation d'une sclérose en plaques

QI 5

Un patient de 62 ans, droitier, hypertendu, présente depuis ce matin un trouble de vision ayant concerné simultanément les deux yeux. Il ne peut décrire précisément son trouble, mais a constaté que depuis lors il ne peut plus lire le journal. Il n'a pas d'autre déficit. L'acuité visuelle est de 10/10 sur chaque œil. L'examen du fond d'œil est normal. Vous vous attendez à constater (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** un syndrome d'alexie sans agraphie
- B** une neuropathie optique ischémique antérieure aiguë bilatérale
- C** un déficit pupillaire afférent relatif bilatéral
- D** une hémianopsie latérale homonyme droite
- E** un AVC dans le territoire sylvien gauche

QI 6

Un déficit neurologique transitoire peut être causé par (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** un accident ischémique transitoire
- B** une aura migraineuse
- C** une hypoglycémie
- D** une hyponatrémie
- E** une malformation vasculaire cérébrale

QI 7

Un syndrome médullaire aigu peut être causé par (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** un accident vasculaire médullaire
- B** un neurinome
- C** un méningiome
- D** une myélite
- E** une épidurite infectieuse

- B** doit être réalisée immédiatement en cas de traumatisme crânien
- C** doit être réalisée après la ponction lombaire en cas de syndrome méningé associé
- D** est inutile si le déficit neurologique dure moins d'une heure
- E** doit être réalisée en urgence en cas de syndrome médullaire aigu

QI 8

Parmi les causes de déficit neurologique récent suivantes, laquelle (lesquelles) nécessite(nt) des mesures thérapeutiques immédiates ?

- A** myélopathie carentielle
- B** hématome sous-dural aigu
- C** encéphalopathie de Gayet-Wernicke
- D** hémorragie cérébrale
- E** méningo-encéphalite

QI 10

Parmi les syndromes neurologiques suivants, lequel (lesquels) est (sont) associé(s) à un déficit moteur des membres ?

- A** syndrome de Brown-Séquard
- B** syndrome de Parsonage-Turner
- C** syndrome de Wallenberg
- D** syndrome de Tolosa-Hunt
- E** syndrome de Miller-Fisher

QI 9

Devant un déficit neurologique, l'imagerie cérébrale (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** doit être réalisée dans les 6 heures en cas de suspicion d'AVC aigu

QI 11

Un homme de 52 ans atteint d'un adénocarcinome bronchique se présente pour des douleurs dorsales associées à des troubles de la marche évoluant depuis 2 semaines. Vous réalisez l'IRM suivante (figure 31.1) et suspectez une épidurite métastatique. Parmi les propositions suivantes,



Fig. 31.1.
(Source : CEN, 2019.)

à quelle hauteur avez-vous la plus grande probabilité de retrouver un niveau lésionnel sensitif ?

- A** au niveau du cou
- B** au niveau des mamelons
- C** au niveau de l'appendice xyphoïde
- D** au niveau de l'ombilic
- E** au niveau des plis de l'aîne

QI 12

Parmi les signes cliniques suivants, lequel (lesquels) est (sont) en faveur d'une sclérose latérale amyotrophique ?

- A** réflexes tendineux vifs et polycinétiques
- B** hypoesthésie « en chaussettes »
- C** fasciculations diffuses
- D** troubles du langage
- E** désorientation temporo-spatiale

QI 13

Parmi les éléments suivants, lequel (lesquels) permet(tent) d'exclure une mononeuropathie ulnaire au coude devant une suspicion de sclérose latérale amyotrophique ?

- A** hypoesthésie du V^e doigt
- B** déficit moteur de l'abduction du pouce
- C** signe de Tinel à hauteur de la gouttière épitrochléo-olécranienne
- D** sensibilité normale de la tabatière anatomique
- E** déficit de l'adduction du pouce

QI 14

Parmi les troubles cognitifs suivants, lequel (lesquels) peu(ven)t être associé(s) classiquement à une sclérose latérale amyotrophique ?

- A** troubles du comportement
- B** troubles mnésiques
- C** désorientation temporo-spatiale
- D** troubles de l'humeur
- E** désinhibition

QI 15

La sclérose latérale amyotrophique (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** correspond à une atteinte des racines antérieures (motrices) des nerfs
- B** entraîne systématiquement une abolition des réflexes tendineux
- C** peut provoquer une atteinte respiratoire
- D** est le plus souvent symétrique à sa phase initiale
- E** est toujours d'évolution fatale même avec prise en charge médicale

QI 16

Le syndrome de Guillain-Barré (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** est plus fréquent chez la femme jeune

B est toujours précédé d'un épisode infectieux

- C** se manifeste classiquement par une augmentation de la protéinorachie dans le liquide cébrospinal
- D** se manifeste classiquement par des anomalies démyélinisantes à l'électromyogramme
- E** récupère sans séquelles

QI 17

Concernant la symptomatologie du syndrome de Guillain-Barré, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** le déficit moteur peut toucher les muscles respiratoires
- B** le déficit moteur peut toucher les muscles oculomoteurs
- C** le déficit moteur peut toucher les muscles pharyngolaryngés
- D** la dysautonomie peut mettre en jeu le pronostic vital
- E** le déficit moteur peut être hémicorporel

QI 18

Le syndrome de Guillain-Barré (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** correspond à une neuropathie démyélinisante restreinte aux racines nerveuses
- B** entraîne une abolition des réflexes tendineux
- C** peut comporter une atteinte sensitive
- D** peut provoquer une atteinte respiratoire
- E** justifie la mise en route d'une corticothérapie en urgence

QI 19

Concernant le traitement de la myasthénie, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** les anticholinestérasiques peuvent être à l'origine de sueurs et de crampes musculaires
- B** les anticholinestérasiques sont prescrits en cas d'échec de la corticothérapie
- C** la thymectomie est proposée en priorité après 50 ans
- D** une liste des médicaments contre-indiqués doit être fournie au patient
- E** les plasmaphérèses (échanges plasmatiques) sont parfois proposées en cas de crise déficitaire aiguë

QI 20

La myasthénie auto-immune (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** peut être purement oculaire
- B** est toujours généralisée
- C** doit faire rechercher des anomalies de la loge thymique
- D** doit faire rechercher des anomalies de la tige pituitaire
- E** est la conséquence d'anticorps anticanaux calciques

QI 21

Concernant la symptomatologie de la myasthénie auto-immune généralisée, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** le déficit moteur ne concerne que les muscles striés
- B** le déficit moteur prédomine sur les muscles proximaux
- C** le déficit moteur prédomine sur les muscles distaux
- D** les réflexes tendineux sont normaux
- E** il n'y a pas de trouble sensitif

QI 22

Parmi les éléments suivants, lesquels évoquent une polyneuropathie ?

- A** hypoesthésie « en chaussettes »
- B** niveau sensitif marqué
- C** steppage bilatéral
- D** dépilation distale
- E** abolition des réflexes achilléens

QI 23

Quels examens complémentaires parmi les suivants sont recommandés en première intention devant une polyneuropathie ?

- A** NFS, plaquettes
- B** fonction rénale
- C** sérologie VIH
- D** anticorps antinucléaires
- E** glycémie à jeun

QI 24

Parmi les éléments suivants, lequel (lesquels) est (sont) évocateur(s) d'une algie vasculaire de la face ?

- A** douleur strictement unilatérale
- B** douleur périorbitaire
- C** douleur en décharge électrique
- D** douleur durant 45 minutes
- E** douleur déclenchée par une zone gâchette

QI 25

Parmi les signes suivants, lequel (lesquels) oriente(nt) vers un syndrome d'hypertension intracrânienne ?

- A** syndrome confusionnel
- B** paralysie d'un nerf moteur oculaire commun (III)
- C** éclipses visuelles
- D** troubles de la vigilance
- E** incontinence urinaire

QI 26

Parmi les symptômes et signes suivants, quel(s) est (sont) celui (ceux) qui peu(ven)t être présent(s) en cas d'hypertension intracrânienne ?

- A** photophobie
- B** éclipses visuelles
- C** diplopie par atteinte du nerf oculomoteur III
- D** diplopie par atteinte du nerf oculomoteur VI
- E** signe de Brudzinski

QI 27

Parmi les caractéristiques sémiologiques suivantes, laquelle (lesquelles) concerne(nt) l'algie vasculaire de la face ?

- A** manifestations neurovégétatives homolatérales
- B** présence d'une « zone gâchette »
- C** douleurs soulagées par le vérapamil
- D** douleurs à type de décharges électriques
- E** signe de Claude Bernard-Horner possible

QI 28

Une patiente de 84 ans présente des céphalées inhabituelles depuis 10 jours. L'imagerie suivante est réalisée (figure 31.2). À propos de cette imagerie, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** IRM cérébrale montrant une atrophie corticale gauche
- B** scanner cérébral injecté montrant une prise de contraste arachnoïdienne
- C** hémorragie cérébrale
- D** hématome sous-dural aigu
- E** hématome extradural



Fig. 31.2.
(Source : CEN, 2019.)

QI 29

En présence d'une paralysie faciale, quel(s) est (sont) l'(les) argument(s) en faveur d'une borréliose de Lyme ?

- A** association à des troubles sensitivomoteurs asymétriques des membres
- B** caractère récidivant de la paralysie faciale
- C** association à une ophtalmoplégie bilatérale
- D** contexte de piqûre au cours des semaines précédentes
- E** amélioration rapide sous corticothérapie

QI 30

À propos du traitement de la paralysie faciale *a frigore*, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** une corticothérapie doit être commencée le plus rapidement possible
- B** une corticothérapie par voie injectable est plus efficace que par voie orale
- C** l'injection de toxine botulique est utile au cours de la première semaine
- D** les larmes artificielles ont pour but de prévenir l'iridocyclite
- E** en l'absence de traitement, l'évolution est le plus souvent défavorable

QI 31

Dans la liste suivante, relevez l'(les) anomalie(s) clinique(s) qui peu(ven)t être observée(s) en cas de paralysie faciale périphérique.

- A** préservation du territoire facial supérieur
- B** dissociation automaticovolontaire
- C** signe de Charles Bell
- D** hyperacousie douloureuse
- E** aguesie des deux tiers antérieurs de l'hémilangue

QI 32

Dans la liste suivante, relevez l'(les) anomalie(s) clinique(s) qui peu(ven)t être observée(s) en cas de paralysie faciale centrale.

- A** préservation du territoire facial inférieur
- B** dissociation automaticovolontaire
- C** signe des cils de Souques
- D** hyperacousie douloureuse
- E** préservation du goût

QI 33

Dans la liste suivante, quelle(s) est (sont) la (les) cause(s) possible(s) d'ophtalmoplégie douloureuse ?

- A** anévrisme supraclinoïdien
- B** neurinome de l'acoustique
- C** maladie de Horton
- D** diabète
- E** parotidite

QI 34

Dans la liste suivante, relevez l'(les) anomalie(s) clinique(s) qui peu(ven)t être observée(s) en cas d'atteinte du III extrinsèque.

- A** paralysie de l'élévation du globe oculaire
- B** ptosis
- C** mydriase aréactive
- D** déficit du muscle droit médial
- E** déficit du muscle oblique supérieur

QI 35

Dans la liste suivante, relevez la (les) caractéristique(s) du nystagmus en cas de syndrome vestibulaire périphérique.

- A** multidirectionnel
- B** horizonto-rotatoire
- C** aboli par la fixation oculaire
- D** bat du côté opposé à la lésion
- E** aucune des propositions précédentes

QI 36

Un grand vertige unique durant plus de 72 heures doit faire évoquer (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** un vertige positionnel paroxystique bénin
- B** une névrite vestibulaire
- C** un accident vasculaire cérébral vertébrobasilaire
- D** une fracture du rocher translabyrinthique
- E** une maladie de Ménière

QI 37

Chez une patiente suspecte de sclérose en plaques, quelle(s) localisation(s) des hypersignaux visibles à l'IRM en séquence T2 est (sont) évocatrice(s) du diagnostic ?

- A** thalamique
- B** périventriculaire
- C** juxtacorticale
- D** cérébelleuse
- E** médullaire

QI 38

Un diagnostic de sclérose en plaques peut être porté devant (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** un épisode de neuropathie optique rétrobulbaire associé à une prise de contraste du nerf optique en IRM
- B** un épisode de neuropathie optique rétrobulbaire associé à des hypersignaux IRM encéphaliques en T2 (nombre = 15, dont 5 périventriculaires, et 2 juxtacorticaux)
- C** un épisode de neuropathie optique rétrobulbaire associé à des hypersignaux IRM encéphaliques en T2 (nombre = 15, dont 5 périventriculaires, et 2 juxtacorticaux), et l'apparition d'une prise de contraste sur une IRM réalisée 3 mois plus tard

- D** un épisode de neuropathie optique rétrobulbaire associé à des hypersignaux IRM encéphaliques en T2 (nombre = 15, dont 5 périventriculaires, et 2 juxtacorticaux), et un antécédent de syndrome médullaire spontanément résolutif 3 ans plus tôt
- E** un syndrome médullaire progressif associé à des hypersignaux IRM encéphaliques en T2 (nombre = 15, dont 5 périventriculaires, et 2 juxtacorticaux), et un antécédent de neuropathie optique rétrobulbaire

QI 39

Parmi les symptômes suivants, lequel (lesquels) est (sont) compatible(s) avec une névrite optique rétrobulbaire ?

- A** voile clair devant l'œil atteint
- B** cécité complète de l'œil atteint
- C** dyschromatopsie rouge-bleu
- D** diplopie monoculaire
- E** scotome lumineux

QI 40

Parmi les propositions suivantes, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) concernant la sclérose en plaques (SEP) ?

- A** la SEP est une maladie génétique
- B** la SEP est la conséquence de certaines vaccinations (par exemple, hépatite B)
- C** la SEP est plus fréquente dans les pays du nord que dans les pays du sud
- D** la SEP est plus fréquente chez les femmes que chez les hommes
- E** la SEP se déclare préférentiellement après 40 ans

QI 41

Parmi les objectifs suivants, quels sont ceux du traitement de fond dans la sclérose en plaques ?

- A** réduire le risque de poussée
- B** favoriser la plasticité neuronale
- C** réduire l'intensité des poussées
- D** améliorer les performances cognitives, motrices ou sensitives
- E** réduire le risque de handicap à long terme

QI 42

Parmi les symptômes suivants, quel(s) est (sont) celui (ceux) observé(s) dans la sclérose en plaques à sa phase précoce ?

- A** céphalées
- B** troubles sensitifs complexes
- C** diplopie
- D** troubles de l'équilibre
- E** crises épileptiques

QI 43

Une jeune femme de 30 ans présente une gêne visuelle rapportée à une ophtalmoplégie internucléaire. Une IRM est pratiquée (figure 31.3). À propos de cette IRM, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** IRM en séquence de diffusion
- B** lésions situées dans la substance blanche hémisphérique
- C** lésions évocatrices de localisations néoplasiques secondaires
- D** dissémination spatiale en faveur du diagnostic de sclérose en plaques
- E** séquence IRM en T1 injecté nécessaire avant de retenir le diagnostic de sclérose en plaques

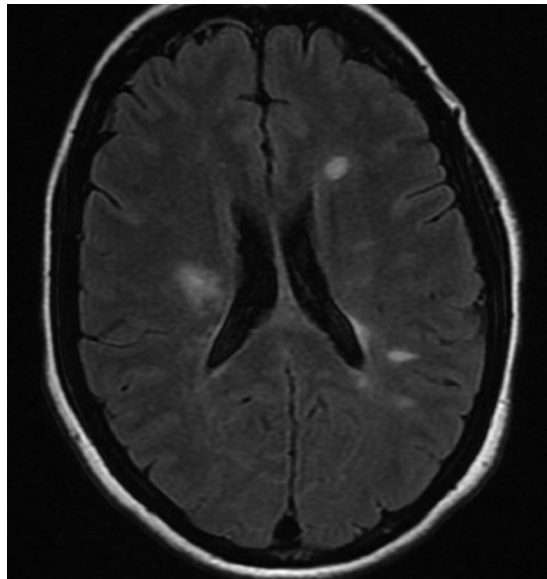


Fig. 31.3.

(Source : CEN, 2019.)

QI 44

Devant une perte de connaissance, quels sont les deux arguments principaux en faveur d'une crise d'épilepsie ?

- A** perte d'urines
- B** trouble de la conscience ayant duré 20 minutes
- C** absence de prodromes
- D** morsure latérale de langue
- E** cyanose pendant la perte de connaissance

QI 45

Parmi les propositions suivantes concernant les épilepsies, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** les épilepsies sont des maladies cérébrales chroniques
- B** les épilepsies se caractérisent uniquement par la répétition de crises épileptiques

- C** les épilepsies n'ont pas de conséquence neuropsychologique, psychiatrique ou sociale
- D** les épilepsies peuvent débuter à tout âge
- E** l'incidence des épilepsies est plus élevée pendant l'enfance et chez les sujets âgés

QI 46

Parmi les propositions suivantes concernant les crises épileptiques, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** les crises épileptiques comportent par définition une altération de la conscience
- B** une crise épileptique dure habituellement moins de 5 minutes si l'on ne prend pas en compte la phase post-critique
- C** les crises épileptiques peuvent comporter des signes psychiques ou cognitifs
- D** les crises épileptiques sont caractérisées par une séquence de signes cliniques transitoires qui reflètent la topographie initiale et la propagation de l'hyperactivité neuronale
- E** les crises épileptiques résultent habituellement d'une hyperactivité de neurones thalamiques

QI 47

Parmi les propositions suivantes concernant les crises épileptiques, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** les crises épileptiques ont un début et une fin progressive
- B** pour un patient donné, et un type de crise donné, la séquence des signes cliniques des crises est très reproductible
- C** le moment de survenue d'une crise est imprévisible
- D** il existe des circonstances favorisant des crises
- E** un même patient peut avoir plusieurs types de crises

QI 48

Une crise épileptique généralisée est une crise (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** qui résulte d'une hyperactivité paroxystique corticale étendue, bilatérale et synchrone
- B** qui résulte d'une hyperactivité paroxystique de tous les neurones corticaux
- C** qui comporte toujours des troubles de la conscience
- D** qui peut être tonique, clonique ou tonico-clonique
- E** qui comporte toujours des signes moteurs paroxystiques

QI 49

Les absences typiques (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** sont des crises généralisées qui durent habituellement une minute
- B** peuvent débuter à tout âge avec une prédominance dans l'enfance
- C** ne débutent jamais chez l'adulte

- D** peuvent comporter des signes moteurs violents
- E** peuvent se répéter plusieurs dizaines de fois par jour

QI 50

Les absences typiques (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** ont une définition clinique et électroencéphalographique
- B** se caractérisent sur le plan électroencéphalographique par une décharge de pointes-ondes bilatérales < 2 c/s
- C** peuvent comporter des myoclonies palpébrales dans 50 % des cas
- D** se caractérisent par une décharge épileptique bilatérale, symétrique et synchrone à l'EEG
- E** s'accompagnent d'une chute

QI 51

Les myoclonies épileptiques (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** peuvent s'observer dans des épilepsies généralisées
- B** surviennent habituellement à l'endormissement
- C** sont favorisées par la fatigue et le manque de sommeil
- D** sont favorisées par la stimulation lumineuse intermittente
- E** peuvent survenir en l'absence de décharge épileptique visible concomitante sur l'EEG

QI 52

Les crises tonico-cloniques (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** peuvent être secondairement généralisées
- B** ont un point de départ partiel lorsqu'elles débutent par une déviation unilatérale de la tête
- C** surviennent fréquemment au réveil dans les épilepsies généralisées idiopathiques
- D** sont associées à une phase post-critique comportant une dépression respiratoire et un stertor
- E** comportent trois phases caractéristiques

QI 53

Parmi les propositions suivantes, citer les différentes propositions vraies concernant la crise d'épilepsie.

- A** la morsure de langue touche typiquement la pointe de la langue
- B** la morsure de langue touche typiquement les bords latéraux de la langue
- C** une durée de perte de connaissance supérieure à 5 minutes est évocatrice de crise
- D** elle est souvent responsable d'une syncope à l'emporte-pièce
- E** elle est associée à une confusion post-critique

QI 54

Parmi les effets secondaires suivants, lequel (lesquels) est (sont) classiquement associé(s) à la lamotrigine ?

- A** lithiase urinaire
- B** tremblement des extrémités
- C** hyponatrémie
- D** syndrome de Lyell
- E** algodystrophie

QI 55

Les convulsions fébriles simples (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** surviennent entre 3 mois et 5 ans
- B** sont plus fréquentes chez le garçon
- C** sont asymétriques
- D** durent 30 à 60 minutes
- E** récidivent dans 30 à 40 % des cas

QI 56

Le syndrome de West se caractérise par (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** un début après 2 ans
- B** des spasmes en flexion
- C** une régression psychomotrice
- D** une bonne réponse au traitement corticoïde
- E** une hypersyrythmie

QI 57

Face à une crise épileptique, laquelle (lesquelles) des propositions suivantes est (sont) évocatrice(s) d'un point de départ situé en temporal interne ?

- A** sensation de déjà-vu déjà vécu
- B** gêne épigastrique
- C** hallucination auditive
- D** sensation de peur intense
- E** paresthésies chéiro-orales

QI 58

Vous annoncez le diagnostic d'épilepsie généralisée idiopathique à une patiente de 25 ans. Fleuriste, elle utilise régulièrement son monospace pour effectuer ses livraisons.

Parmi les propositions suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** vous déclarez son épilepsie à la préfecture. Ainsi, son aptitude à conduire sera évaluée
- B** vous déclarez son épilepsie à son médecin du travail
- C** elle doit déclarer son épilepsie à la préfecture. Ainsi, son aptitude à conduire sera évaluée
- D** le délai d'un an sans crise et sous traitement bien conduit sera nécessaire pour reprendre la conduite
- E** son traitement par lamotrigine est compatible avec la grossesse et l'allaitement

QI 59

Un patient parkinsonien, âgé de 61 ans, présente une akinésie de fin de dose survenant systématiquement vers 17 heures. Il reçoit actuellement un comprimé de lévodopa/carbidopa matin, midi et soir. Quelles sont les options thérapeutiques selon les recommandations actuelles ? Indiquez la ou les réponses correctes.

- A** ajouter une quatrième prise de lévodopa/carbidopa
- B** associer un agoniste dopaminergique
- C** associer un inhibiteur de la COMT
- D** associer un inhibiteur de la MAO-B
- E** associer un anticholinergique

QI 60

Parmi les signes non moteurs suivants, lequel (lesquels) peu(ven)t être en lien avec une maladie de Parkinson ?

- A** troubles cognitifs
- B** dépression
- C** douleurs
- D** troubles du sommeil
- E** dysautonomie

QI 61

Parmi les propositions suivantes, quelle(s) est (sont) l'(les) anomalie(s) biologique(s) typique(s) retrouvée(s) dans la maladie de Wilson ?

- A** céruloplasmine sérique augmentée
- B** cuivre sérique total augmenté
- C** cuivre sérique libre diminué
- D** cuivre hépatique augmenté
- E** cuprurie diminuée

QI 62

Vous diagnostiquez une maladie de Parkinson chez un homme de 58 ans, qui se plaint de tremblements et de troubles de la marche entravant sa vie quotidienne. Parmi les traitements suivants, lequel proposez-vous ?

- A** lévodopa
- B** inhibiteurs de la COMT
- C** apomorphine
- D** agoniste dopaminergique
- E** inhibiteurs de la MAO-B

QI 63

Vous recevez un patient de 56 ans pour suspicion de maladie de Parkinson idiopathique évoluant depuis moins de 6 mois. Parmi les éléments sémiologiques suivants, lequel (lesquels) remet(tent) en cause ce diagnostic ?

- A** hallucinations visuelles
- B** caractère asymétrique du syndrome extrapyramidal
- C** dyskinésies buccofaciales
- D** paralysie de la verticalité du regard
- E** signe de Babinski bilatéral

QI 64

Dans la liste suivante, quel(s) est (sont) l'(les) élément(s) du syndrome extrapyramidal ?

- A tremblement de repos
- B adiadicocinésie
- C amimie
- D anosognosie
- E hypertonie spastique

QI 65

Parmi les signes cliniques suivants, lequel (lesquels) doi(ven)t faire remettre en cause le diagnostic de maladie de Parkinson ?

- A hallucinations précoces spontanées
- B syndrome pyramidal
- C tremblement de repos du pied
- D syndrome cérébelleux
- E paralysie de la verticalité du regard

QI 66

Parmi les examens complémentaires suivants, lequel (lesquels) permet(tent) de poser le diagnostic de maladie de Parkinson ?

- A scintigraphie DaTSCAN®
- B IRM cérébrale
- C bilan hépatique
- D dosage de la cuprémie
- E aucun des examens précédents

QI 67

Parmi les paramètres suivants, lequel (lesquels) influence(nt) votre choix pour le traitement initial d'une maladie de Parkinson ?

- A âge du patient
- B ancienneté des symptômes
- C présence d'une dysphonie
- D gêne ressentie par le patient
- E profession du patient

QI 68

Dans les stades avancés de la maladie de Parkinson, lequel (lesquels) des traitements suivants peu(ven)t être proposé(s) ?

- A thalamotomie
- B pompe à morphine
- C application intraduodénale continue de L-dopa
- D stimulation magnétique transcrânienne
- E stimulation à haute fréquence du noyau sous-thalamique

QI 69

Dans la liste suivante, quel(s) trouble(s) de la marche est (sont) évocateur(s) de signes axiaux tardifs associés à la maladie de Parkinson ?

- A démarche ébrieuse
- B festination
- C démarche dandinante
- D fauchage
- E enrayage cinétique (*freezing*)

QI 70

Vous voyez en consultation un patient de 72 ans qui vous est adressé pour des épisodes de chute à répétition. Il vous présente l'IRM cérébrale suivante réalisée en externe (figure 31.4). Quels sont les signes cliniques classiques que peut présenter ce patient en rapport avec le diagnostic suspecté devant les données de l'imagerie ?

- A une marche à petits pas
- B des céphalées chroniques
- C une démence de type frontale
- D un signe de Babinski bilatéral
- E une incontinence urinaire

QI 71

Parmi les propositions suivantes, quel(s) est (sont) l'(les) examen(s) complémentaire(s) recommandé(s) en première intention avant de porter le diagnostic de maladie d'Alzheimer ?

- A IRM cérébrale
- B tomographie par émission de positons (TEP) cérébrale
- C ponction lombaire
- D électroencéphalogramme
- E dosage sanguin de la *Thyroid-Stimulating Hormone* (TSH)

QI 72

Parmi les propositions suivantes, quelles sont les caractéristiques sémiologiques d'un syndrome confusionnel ?

- A il s'associe à une perplexité anxieuse
- B il accompagne toujours un syndrome démentiel
- C il apparaît de manière lentement progressive
- D il est constant dans le temps
- E il existe des troubles attentionnels

QI 73

Parmi les propositions suivantes, quelles sont les causes fréquentes de syndrome confusionnel chez un patient alcoolique chronique ?

- A ivresse aiguë
- B crise épileptique
- C delirium tremens
- D encéphalopathie hépatique
- E encéphalopathie de Gayet-Wernicke

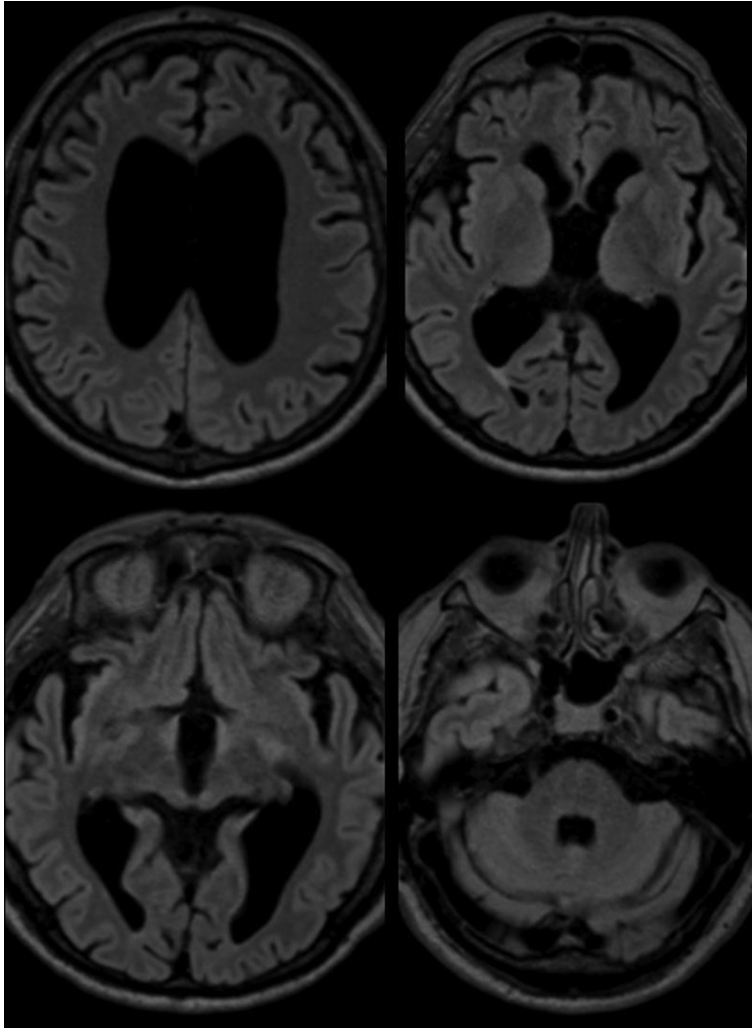


Fig. 31.4.
(Source : CEN, 2019.)

QI 74

Face à un tableau démentiel, quels arguments retenir-vous en faveur d'une origine vasculaire ?

- A** l'importance des troubles mnésiques antérogrades
- B** l'aggravation par à-coups successifs
- C** l'existence de troubles du comportement
- D** la présence d'une leucoaraïose importante à l'imagerie cérébrale
- E** la présence de céphalées associées

QI 75

Dans la liste suivante, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) en faveur d'un diagnostic positif de maladie d'Alzheimer ?

- A** un score au MMSE inférieur aux normes en fonction de l'âge, du sexe et du niveau scolaire
- B** un dosage du peptide AB42 dans le LCS inférieur aux normes

- C** un dosage du peptide AB42 dans le LCS supérieur aux normes
- D** un dosage du peptide P-Tau dans le LCS inférieur aux normes
- E** une atrophie bihippocampique à l'IRM

QI 76

Dans la liste suivante, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) concernant les syndromes démentiels dégénératifs ?

- A** les hallucinations visuelles sont précoces dans l'évolution d'une maladie d'Alzheimer
- B** les hallucinations visuelles sont parfois inaugurales d'une démence à corps de Lewy
- C** la raideur extrapyramidale est précoce dans l'évolution d'une démence à corps de Lewy
- D** la raideur extrapyramidale est tardive dans l'évolution d'une maladie d'Alzheimer
- E** l'épilepsie est une complication évolutive de la maladie d'Alzheimer

QI 77

Dans la maladie d'Alzheimer, quel(s) traitement(s) peu(ven)t être proposé(s) ?

- A** anticholinestérasique central
- B** antiglutamate
- C** inhibiteur de la recapture de la sérotonine
- D** agoniste dopaminergique
- E** statine

QI 78

Parmi les pathologies suivantes, quelle(s) est (sont) celle(s) susceptible(s) de provoquer une apraxie précoce ?

- A** démence parkinsonienne
- B** dégénérescence corticobasale
- C** paralysie supranucléaire progressive
- D** démence à corps de Lewy
- E** maladie d'Alzheimer

QI 79

Vous recevez en consultation un patient de 55 ans pour un tremblement évoluant progressivement depuis 10 mois. Il n'a aucun antécédent et ne prend pas de traitement. Parmi les caractéristiques suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) évocatrice(s) d'un tremblement extrapyramidal ?

- A** tremblement lent
- B** tremblement d'attitude
- C** tremblement calmé par le calcul mental
- D** tremblement de repos
- E** tremblement majoré par le sommeil

QI 80

Un patient de 72 ans consulte pour des chutes. Parmi les signes d'examen clinique suivants, quel(s) est (sont) celui (ceux) qui vous fait (font) suspecter une paralysie supranucléaire progressive ?

- A** dystonie d'un membre
- B** syndrome cérébelleux
- C** paralysie du regard
- D** troubles dysexécutifs
- E** hypotension orthostatique sévère

QI 81

Parmi les causes de méningites bactériennes suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) le plus souvent associée(s) à un liquide cébrospinal clair ?

- A** méningocoque
- B** pneumocoque
- C** *Listeria monocytogenes*
- D** *Haemophilus influenzae*
- E** tuberculose

QI 82

Chez un patient présentant un tableau de méningite bactérienne, quel(s) élément(s) proposé(s) oriente(nt) vers une maladie de Lyme ?

- A** douleurs radiculaires des membres inférieurs
- B** paralysie faciale périphérique bilatérale
- C** bloc auriculoventriculaire
- D** insuffisance rénale
- E** éruption cutanée vésiculeuse en collerette

QI 83

Devant un tableau évocateur de méningite bactérienne de l'adulte à examen direct du liquide cébrospinal négatif, en l'absence d'argument clinique pour une listériose, quelle(s) est (sont) la (les) prise(s) en charge thérapeutique(s) initiale(s) recommandée(s) ?

- A** amoxicilline seule
- B** dexaméthasone et amoxicilline
- C** céfotaxime seule
- D** dexaméthasone et céfotaxime
- E** ceftriaxone seule

QI 84

Parmi les situations suivantes, laquelle (lesquelles) indique(nt) la réalisation d'une imagerie cérébrale avant ponction lombaire dans le cadre d'une suspicion de méningite aiguë chez un patient de 30 ans ?

- A** crise épileptique focale avec conscience préservée somatomotrice
- B** score de Glasgow à 13
- C** vomissements intenses
- D** aphasie
- E** paralysie de l'adduction d'un œil

QI 85

Les méningiomes (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** sont des tumeurs cérébrales malignes
- B** peuvent se manifester par un syndrome d'hypertension intracrânienne
- C** peuvent se manifester par des crises d'épilepsie
- D** se développent aux dépens des cellules astrocytaires
- E** ne se développent jamais en sous-tentorial

QI 86

Parmi les manifestations cliniques suivantes, lesquelles peuvent être rencontrées au cours d'une thrombose veineuse cérébrale ?

- A** céphalée ictale
- B** crise d'épilepsie focale
- C** vomissements en jet
- D** hémiplégie
- E** aphasie

QI 87

Parmi les explorations à visée étiologique suivantes, lesquelles peuvent être proposées devant une hémorragie intracérébrale ?

- A** IRM encéphalique
- B** artériographie des artères cérébrales
- C** échographie transœsophagienne
- D** holter-ECG
- E** bilan de coagulation

QI 88

Parmi les stratégies thérapeutiques suivantes, lesquelles sont recommandées face à une hémorragie intracérébrale capsulothalamique chez un patient de 80 ans avec un Glasgow à 14 ?

- A** admission en réanimation
- B** abaissement de la tension artérielle systolique à moins de 140 mm Hg
- C** administration d'une héparine de bas poids moléculaire à dose préventive dans les 24 premières heures
- D** antagonisation d'un traitement anticoagulant
- E** administration d'un traitement antiépileptique préventif

QI 89

Parmi les éléments cliniques suivants, lesquels sont évocateurs d'un infarctus sylvien superficiel antérieur gauche ?

- A** hémianopsie latérale homonyme gauche
- B** hémiparésie proportionnelle droite
- C** aphasie de Broca
- D** hémiparésie sensitive gauche
- E** déficit moteur à prédominance brachiofaciale droite

QI 90

Une patiente de 85 ans, droitnière, hypertendue traitée, est amenée aux urgences pour trouble neurologique de début brutal. L'imagerie suivante est réalisée (figure 31.5). Sur cette imagerie, quel(s) est (sont) le (les) signe(s) compatible(s) avec cette atteinte ?

- A** hémiparésie gauche
- B** aphasie de Wernicke
- C** apraxie idéomotrice gauche
- D** diplopie horizontale binoculaire
- E** hémianopsie latérale homonyme gauche

QI 91

Un patient de 65 ans, droitier est adressé pour un syndrome d'Anton-Babinski depuis 3 jours. Vous suspectez un infarctus cérébral et réalisez le scanner suivant (figure 31.6). Parmi les territoires artériels suivants, lequel est concerné ?

- A** territoire profond de l'artère cérébrale moyenne droite
- B** territoire superficiel de l'artère cérébrale moyenne droite



Fig. 31.5.
(Source : CEN, 2019.)

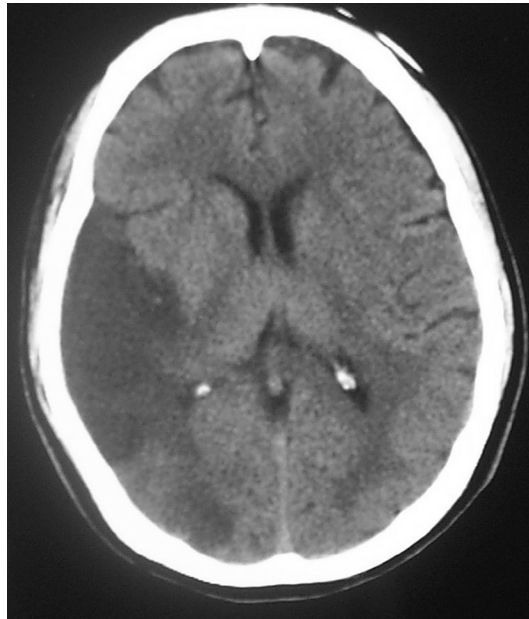


Fig. 31.6.
(Source : CEN, 2019.)

- C** territoire total de l'artère cérébrale moyenne droite
- D** territoire de l'artère cérébrale antérieure droite
- E** territoire l'artère cérébrale postérieure droite

QI 92

Vous recevez une patiente de 62 ans, hypertendue et diabétique de type 2, pour vertiges intenses apparus

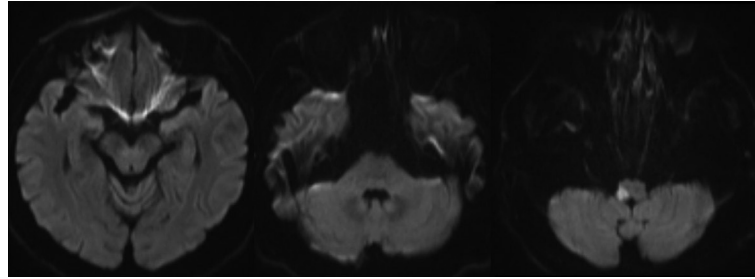


Fig. 31.7.

(Source : CEN, 2019.)

de manière soudaine 5 heures auparavant. Une IRM cérébrale en séquence de diffusion vous est présentée (figure 31.7). Les autres séquences sont normales. Parmi les signes neurologiques suivants, quels sont ceux que vous pouvez classiquement retrouver devant cette lésion ?

- A** hémiparésie gauche
- B** hypoesthésie faciale droite
- C** syndrome cérébelleux cinétique droit
- D** signe de Claude Bernard-Horner gauche
- E** hypoesthésie au froid hémicorporelle gauche respectant la face

QI 93

Une hémianopsie latérale homonyme droite peut résulter d'une lésion (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** du chiasma à droite
- B** des bandelettes optiques gauches
- C** de radiations optiques gauches
- D** du cortex occipital droit
- E** du thalamus gauche

QI 94

Parmi les mesures suivantes, laquelle (lesquelles) doit (vent) être appliquée(s) à un patient admis à l'hôpital pour une hémiparésie brutale survenue 3 h 30 auparavant ?

- A** contact immédiat avec une unité de soins intensifs neurovasculaires
- B** un traitement de désobstruction artériel d'urgence doit être envisagé
- C** un traitement antiépileptique de prévention doit être prescrit
- D** le patient doit boire afin d'être parfaitement hydraté
- E** la glycémie doit être régulièrement contrôlée

QI 95

L'hémorragie sous-arachnoïdienne non traumatique est (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** plus fréquente chez l'homme que chez la femme
- B** une pathologie avec un taux de mortalité à 50 %
- C** associée à une dépendance chez un tiers des survivants

- D** consécutive à la rupture d'une malformation artériovineuse dans la majorité des cas
- E** parfois associée à des complications cardiaques

QI 96

En cas de suspicion d'hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA), si le scanner cérébral est normal (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A** le diagnostic d'HSA est formellement éliminé
- B** une ponction lombaire normale réalisée dans les 6 heures qui suivent la céphalée aiguë ne permet pas d'éliminer une HSA
- C** une ponction lombaire normale 12 heures après le début de la céphalée permet d'éliminer le diagnostic d'HSA
- D** une ponction lombaire montera une pression d'ouverture du LCS normale en cas d'HSA
- E** le rapport érythrocytes/leucocytes sera superposable à celui du sang en cas d'HSA

QI 97

Parmi les propositions suivantes, citer les propositions exactes concernant la syncope.

- A** c'est une hypoperfusion cérébrale globale et brève
- B** c'est une hypoperfusion cérébrale focale et brève
- C** sa prévalence augmente après 40 ans
- D** sa prévalence augmente après 70 ans
- E** le diagnostic peut être fait dans 50 % des cas grâce à l'interrogatoire, l'examen clinique et l'électrocardiogramme

QI 98

Parmi les signes cliniques et les signes ECG suivants, lesquels justifient un avis cardiologique rapide lors d'une syncope ?

- A** perte de connaissance survenant en station debout dans une file d'attente
- B** perte de connaissance au cours d'un effort physique
- C** une histoire d'infarctus du myocarde chez un parent à l'âge de 75 ans
- D** la découverte d'une anomalie de conduction à l'ECG
- E** un intervalle QT long à l'ECG

QI 99

Parmi les propositions suivantes concernant la syncope vasovagale, lesquelles sont exactes ?

- A** elle est associée à une hyperactivité sympathique
- B** elle est associée à une hyperactivité parasympathique
- C** elle est associée à une chute tensionnelle et une tachycardie
- D** elle est associée à une chute tensionnelle et une bradycardie
- E** elle n'est pas précédée de prodromes

QI 100

Parmi les propositions suivantes concernant la syncope vasovagale, lesquelles sont exactes ?

- A** les prodromes sont typiquement des sueurs, des nausées, une vue brouillée
- B** les prodromes sont typiquement une vision double, un trouble de l'équilibre, des fourmillements d'un hémicorps, des vertiges
- C** en cas de survenue de malaise à répétition, il faut rester debout le plus longtemps possible pour lutter contre la perte de connaissance
- D** en cas de survenue de ce malaise à répétition il faut s'allonger les jambes surélevées
- E** elle est favorisée par la chaleur, les émotions vives, la station debout prolongée

QI 101

Parmi les syncopes suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) classée(s) comme appartenant au groupe des syncopes réflexes ?

- A** syncopes par bloc auriculoventriculaire
- B** syncopes vasovagales
- C** syncopes par effort de toux
- D** syncopes par hypotension orthostatique
- E** syncopes sinocarotidiennes

QI 102

Parmi les propositions suivantes concernant les caractéristiques des infarctus cérébraux lacunaires liés à la microangiopathie cérébrale, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** ce sont des infarctus de moins de 15 mm de diamètre
- B** ils sont secondaires à la lipohyalinose
- C** ils touchent le cortex cérébral
- D** leur facteur de risque principal est l'hypertension artérielle
- E** ils sont responsables fréquemment d'une aphasie de Broca

QI 103

Un déficit neurologique transitoire peut être causé par :

- A** un accident ischémique transitoire
- B** une aura migraineuse
- C** une hypoglycémie

- D** une hyponatrémie
- E** une malformation vasculaire cérébrale

QI 104

Un syndrome médullaire aigu peut être causé par :

- A** un accident vasculaire médullaire
- B** un neurinome
- C** un méningiome
- D** une myélite
- E** une épidurite infectieuse

QI 105

Parmi les causes de déficit neurologique récent suivantes, identifiez celle(s) nécessitant des mesures thérapeutiques immédiates :

- A** une myélopathie carentielle
- B** un hématome sous-dural aigu
- C** une encéphalopathie de Gayet-Wernicke
- D** une hémorragie cérébrale
- E** une méningo-encéphalite

QI 106

Dans les dysphonies par paralysie laryngée unilatérale la voix peut être :

- A** grave
- B** bitonale
- C** rauque
- D** soufflée
- E** voilée

QI 107

Les causes les plus fréquentes de dysphonies par paralysie laryngée sont :

- A** coarctation de l'aorte
- B** syndrome de Guillain-Barré
- C** sclérose latérale amyotrophique
- D** séquelle de chirurgie cervicale
- E** néoplasies thyroïdiennes

QI 108

Les nodules des cordes vocales :

- A** surviennent surtout chez les patients alcoolo-tabagiques
- B** peuvent dégénérer en lésions cancéreuses
- C** se caractérisent par des lésions blanchâtres symétriques
- D** se situent sur le tiers moyen des cordes vocales
- E** sont dus au papillomavirus

QI 109

En cas de laryngite aiguë l'examen clinique révèle :

- A** des cordes vocales œdématisées
- B** des cordes vocales hypertrophiques
- C** des cordes vocales blanches

- D** une paralysie le plus souvent unilatérale
- E** des dépôts purulents

QI 110

Les causes les plus fréquentes de dysphonies d'origine neurologique sont :

- A** maladie de Parkinson
- B** syndrome de Guillain-Barré
- C** sclérose latérale amyotrophique
- D** myasthénie
- E** atrophie multisystématisée

QI 111

Concernant le réflexe vestibulo-oculaire, quelle(s) est(sont) la(les) réponse(s) juste(s) ?

- A** il permet d'orienter le regard
- B** il permet de stabiliser la posture
- C** il permet de stabiliser le regard
- D** il est déclenché par une stimulation visuelle
- E** il est déclenché par une rotation de la tête

QI 112

Parmi ces éléments, quel(s) est (sont) celui (ceux) qui doivent évoquer un syndrome vestibulaire ?

- A** lipothymie
- B** vomissements en jet
- C** sensation de chute prolongée
- D** perte de connaissance
- E** ataxie accentuée à la fermeture des yeux

QI 113

Parmi ces éléments, quel(s) est (sont) celui (ceux) qui doit(vent) évoquer une origine vestibulaire lors d'une ataxie ?

- A** paresthésie
- B** dysarthrie
- C** déviation latéralisée à l'épreuve de Romberg
- D** vertiges
- E** déviation en arrière à la manœuvre des index

QI 114

Parmi ces diagnostics, quelles sont les étiologies principales à évoquer devant un syndrome vestibulaire aigu isolé, intense, durable et inaugural ?

- A** accident ischémique transitoire
- B** accident vasculaire ischémique constitué cérébelleux
- C** névrite vestibulaire
- D** maladie de Ménière
- E** schwannome vestibulaire

QI 115

Quelle est la durée habituelle de la crise vertigineuse d'un vertige paroxystique positionnel bénin ?

- A** moins de 30 secondes
- B** quelques minutes
- C** quelques heures
- D** 1 à 2 journées
- E** 3 à 4 semaines

QI 116

Parmi les propositions suivantes relatives à la mémoire, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) :

- A** la mémoire sémantique est la mémoire de nos événements de vie
- B** la mémoire épisodique est la mémoire de notre savoir-faire
- C** la mémoire de travail permet à la fois le maintien temporaire d'une information et son traitement
- D** la mémoire de travail repose sur le cortex préfrontal dorsolatéral
- E** la mémoire épisodique repose sur le circuit de Papez

QI 117

Parmi les propositions suivantes relatives à l'évaluation de la mémoire, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) :

- A** la mémoire antérograde correspond aux informations anciennes, acquises avant le début des troubles
- B** l'incapacité à récupérer une information correctement apprise, malgré la présentation d'indices, relève d'un trouble de l'encodage
- C** l'incapacité à récupérer une information correctement apprise, malgré la présentation d'indices, relève d'un trouble du stockage
- D** un trouble de l'encodage renvoie à une dysfonction pariétale
- E** un trouble du stockage renvoie à une dysfonction temporale interne

QI 118

Un syndrome amnésique aigu peut se rencontrer dans l'une ou plusieurs des circonstances suivantes ; laquelle ou lesquelles ?

- A** ictus amnésique
- B** crises épileptiques à point de départ temporal interne
- C** trouble psychogène
- D** encéphalite herpétique
- E** encéphalite limbique

QI 119

Une lésion pariétale gauche (chez le droitier) peut être associée avec un ou plusieurs des symptômes suivants ; lequel ou lesquels ?

- A** apraxie idéomotrice
- B** agraphie
- C** acalculie
- D** indistinction entre la droite et la gauche
- E** syndrome d'Anton-Babinski

QI 120

Parmi les propositions suivantes relatives à l'héminégligence, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte (s) :

- A** correspond à une incapacité à répondre ou s'orienter vers les stimuli controlatéraux à une lésion
- B** n'intéresse jamais l'espace corporel
- C** est recherchée cliniquement par la mise en évidence du phénomène d'extinction
- D** s'observe le plus souvent après lésion hémisphérique droite
- E** peut être associée à une anosognosie de l'hémiplégie

QI 121

Parmi les propositions suivantes relatives à l'apraxie idéomotrice, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) :

- A** trouble du geste qui se manifeste lors de l'utilisation d'objets réels
- B** peut s'observer indépendamment d'une atteinte du langage
- C** est généralement bilatérale
- D** est évaluée par l'exécution de gestes symboliques ou mimant l'utilisation d'un objet (pantomimes)
- E** est généralement associée à des lésions pariétales gauches chez le droitier

QI 122

Parmi les propositions suivantes relatives aux fonctions exécutives cognitives, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) :

- A** désignent les aptitudes engagées dans la réalisation d'activités routinières
- B** comprennent les capacités de planification, de jugement et de raisonnement
- C** comprennent les capacités d'abstraction et de résistance aux interférences
- D** comprennent les capacités visuo-spatiales
- E** sont déficitaires dans les lésions frontales dorso-latérales

QI 123

Parmi les propositions suivantes, lesquelles sont vraies ?

- A** les infarctus cérébraux représentent 80 % des AVC
- B** deux tiers des patients victimes d'AVC sont des hommes
- C** deux tiers des patients victimes d'AVC conservent des séquelles physiques
- D** les AVC représentent la première cause de démence
- E** les AVC représentent la première cause de mortalité chez les femmes en France

QI 124

Quels sont les facteurs de risque d'AVC parmi les éléments suivants ?

- A** hypertension artérielle
- B** diabète insipide
- C** hyper-HDLémie
- D** obésité
- E** consommation d'un verre de vin par jour

QI 125

Quelle recommandation donnez-vous à un patient à risque d'AVC sur l'attitude nécessaire devant la survenue de symptômes évocateurs ?

- A** appel du médecin généraliste
- B** appel du 15
- C** attente 30 minutes avant appel
- D** attente en position semi-couchée
- E** appel du 112

QI 126

Parmi les éléments suivants, lesquels font évoquer en première intention une hémorragie cérébrale devant un déficit neurologique focal ?

- A** épidémiologie
- B** cervicalgies
- C** déficit neurologique sévère
- D** manifestations transitoires
- E** aucune des propositions suivantes

QI 127

Devant un déficit neurologique focal d'apparition brutale le transport, doit être effectué :

- A** par le SAMU
- B** en décubitus dorsal strict
- C** avec une perfusion de glucosé
- D** vers le centre de thrombectomie le plus proche
- E** sans délai

QI 128

Quelles évaluations menez-vous à la phase aiguë d'une suspicion d'AVC ?

- A** évaluation de la sévérité du déficit neurologique par l'EDSS
- B** score de Glasgow
- C** prise de tension artérielle aux deux bras
- D** prise de température
- E** glycémie

QI 129

Dans un contexte d'infarctus cérébral, quels traitements doivent être discutés durant la phase aiguë ?

- A** thrombolyse intraveineuse
- B** corticoïdes intraveineux
- C** revascularisation mécanique
- D** thrombectomie chirurgicale
- E** antiagrégant en bolus

QI 130

Quelles sont les trois principales causes d'infarctus cérébral parmi les suivantes :

- A** microangiopathie hypertensive
- B** athérosclérose
- C** dissection des troncs supra-aortiques
- D** fibrillation atriale
- E** foramen ovale perméable

QROC 1

Un patient de 54 ans, éthylique chronique, présente une hémiparésie gauche installée sur 15 jours et des céphalées. Le patient est apyrétique et l'examen général est normal. Le scanner cérébral montre une hypodensité frontale droite avec effet de masse et prenant le contraste en périphérie de façon annulaire. Quel diagnostic nécessitant une prise en charge thérapeutique immédiate évoquez-vous ? (2 mots)

Réponses

QI 1

Vrai : A, B, D

QI 2

Vrai : B, C, D

QI 3

Vrai : B

QI 4

Vrai : B, E

QI 5

Vrai : A, D

QI 6

Vrai : A, B, C, E

QI 7

Vrai : A, D, E

QI 8

Vrai : B, C, D, E

QI 9

Vrai : B

QI 10

Vrai : A, B

QI 11

Vrai : C

QI 12

Vrai : A, C

QI 13

Vrai : B, C

QI 14

Vrai : A, D, E

QI 15

Vrai : C, E

QI 16

Vrai : C, D

QI 17

Vrai : A, B, C, D

QI 18

Vrai : B, C, D

QI 19

Vrai : A, D, E

QI 20

Vrai : A, C

QI 21

Vrai : A, B, D, E

QI 22

Vrai : A, C, D, E

QI 23

Vrai : A, B, E

QI 24

Vrai : A, B, D

QI 38

Vrai : C, D, E

QI 25

Vrai : A, C, D

QI 39

Vrai : A, B

QI 26

Vrai : B, D

QI 40

Vrai : C, D

QI 27

Vrai : A, C, E

QI 41

Vrai : A, C, E

QI 28

Vrai : D

QI 42

Vrai : B, C, D

QI 29

Vrai : A, D

QI 43

Vrai : B, D, E

QI 30

Vrai : A

QI 44

Vrai : B, D

QI 31

Vrai : C, D, E

QI 45

Vrai : A, D, E

QI 32

Vrai : B, E

QI 46

Vrai : B, C, D

QI 33

Vrai : A, C, D

QI 47

Vrai : B, C, D, E

QI 34

Vrai : A, B, D

QI 48

Vrai : A, D

QI 35

Vrai : B, C, D

QI 49

Vrai : C, E

QI 36

Vrai : B, C, D

QI 50

Vrai : A, C, D

QI 37

Vrai : B, C, D, E

QI 51

Vrai : A, C, D

QI 52

Vrai : A, C, D, E

QI 66

Vrai : E

QI 53

Vrai : B, E

QI 67

Vrai : A, D, E

QI 54

Vrai : D

QI 68

Vrai : C, E

QI 55

Vrai : A, B

QI 69

Vrai : B, E

QI 56

Vrai : B, C, E

QI 70

Vrai : A, C, E

QI 57

Vrai : A, B

QI 71

Vrai : A, E

QI 58

Vrai : C, D, E

QI 72

Vrai : A, E

QI 59

Vrai : A, B, C, D

QI 73

Vrai : A, B, C, D, E

QI 60

Vrai : A, B, C, D, E

QI 74

Vrai : B, D

QI 61

Vrai : D

QI 75

Vrai : B, E

QI 62

Vrai : D

QI 76

Vrai : B, C, D, E

QI 63

Vrai : A, C, D, E

QI 77

Vrai : A, B

QI 64

Vrai : A, C

QI 78

Vrai : B, E

QI 65

Vrai : A, B, D, E

QI 79

Vrai : A, D

QI 80

Vrai : A, C, E

QI 94

Vrai : A, B, E

QI 81

Vrai : C, E

QI 95

Vrai : B, C, E

QI 82

Vrai : A, B, C

QI 96

Vrai : B, C

QI 83

Vrai : D

QI 97

Vrai : A, D, E

QI 84

Vrai : A, D, E

QI 98

Vrai : B, D, E

QI 85

Vrai : B, C, D

QI 99

Vrai : B, D

QI 86

Vrai : A, B, C, D, E

QI 100

Vrai : A, D, E

QI 87

Vrai : A, B, E

QI 101

Vrai : B, C, E

QI 88

Vrai : B, D

QI 102

Vrai : A, B, D

QI 89

Vrai : C, E

QI 103

Vrai : A, B, C, E

QI 90

Vrai : E

QI 104

Vrai : A, D, E

QI 91

Vrai : B

QI 105

Réponses : B, C, D, E

QI 92

Vrai : B, C, E

QI 106

Vrai : B, D

QI 93

Vrai : B, C

QI 107

Vrai : D, E

QI 108

Vrai : C, D

QI 109

Vrai : A, E

QI 110

Vrai : A, D, E

QI 111

Vrai : C, E

Le réflexe vestibulo-oculaire permet de stabiliser le regard lors des rotations de la tête. Les saccades sont les mouvements d'orientation du regard. Le réflexe vestibulo-oculaire ne participe pas à la stabilisation posturale. Il n'est pas déclenché par une stimulation visuelle.

QI 112

Vrai : C, E

Un syndrome vestibulaire est constitué de la triade : vertiges (sensation de chute prolongée), ataxie sensorielle et nystagmus. Les vomissements sont fréquents mais pas en jet. La lipothymie et la perte de connaissance ne sont pas des vertiges.

QI 113

Vrai : C, D

L'ataxie vestibulaire est une ataxie sensorielle, latéralisée lors d'une atteinte unilatérale. Elle s'accompagne de vertiges et d'un nystagmus. Les paresthésies accompagnent l'ataxie par déficit de la sensibilité profonde et la dysarthrie accompagne l'ataxie cérébelleuse.

QI 114

Vrai : B, C

QI 115

Vrai : A

Il s'agit d'un vertige bref de moins de 30 secondes. La crise de VPPB se répète durant une période de 3 semaines à un mois le plus souvent.

QI 116

Vrai : C, D, E

QI 117

Vrai : C, E

QI 118

Vrai : A, B, C, D, E

QI 119

Vrai : A, B, C, D

QI 120

Vrai : A, C, D, E

QI 121

Vrai : B, C, D, E

QI 122

Vrai : B, C, E

QI 123

Vrai : A, C, E

QI 124

Vrai : A, D

QI 125

Vrai : B, D, E

QI 126

Vrai : E

QI 127

Vrai : E

QI 128

Vrai : C, D, E

QI 129

Vrai : A, C, E

QI 130

Vrai : A, B, D

QROC 1

Réponse : abcès cérébral