



DCEM1

# NEUROLOGIE

Enseignants ayant participé à l'élaboration du module d'enseignement

K. ABDERRAHMEN, L. AOUIDJ, K. BAHRI, N. BEN ALI, M. BEN AMMAR, M. BEN DJEBARA,  
H. BEN RHOUMA, I. BEN SAID, F.Z. BEN SALAH, S. BEN SASSI, S. BELAL, A. BOUBAKER, F. BOUGRINE,  
A. BOUHAOULA, R. CHEKILI, R. DAGHFOUS, C. DRISSI, M. FREDJ, A. GARGOURI, R. GOUIDER,  
N. HAMMAMI, F. HENTATI, H. JEMEL, I. KACEM, J KALLAL, H. KLAAS, A. KLOUZ, I. KRAOUA, M LAKHAL,  
S. LEBIBE, MH LOUESLATI, I. MIRI, R. MARISSA, I. MSAKNI, S. NEJI, M RKHAMI, M. KCHAOU, M MANSOUR,  
I. BEN YOUSSEF TURKI, M. YEDEAS, I. ZAMMEL, J. ZAOUALI, M. ZOUARI.

ANNÉE UNIVERSITAIRE 2016-2017

[www.fmt.rnu.tn](http://www.fmt.rnu.tn)

# PLAN

<b>Les grands syndromes neurologiques</b>	Neurologie	3
<b>Les explorations électrophysiologiques en neurologie</b>	Neurologie	12
<b>Comas neurologiques</b>	Neurologie	20
<b>Démences</b>	Neurologie	25
<b>La migraine</b>	Neurologie	32
<b>Les accidents vasculaires cérébraux ischémiques</b>	Neurologie	38
<b>Les épilepsies</b>	Neurologie	44
<b>Les encéphalites</b>	Neurologie	55
<b>Les hérédodégénérescences spinocérébelleuses (H.D.S.C.)</b>	Neurologie	59
<b>La sclérose latérale amyotrophique</b>	Neurologie	63
<b>Les maladies inflammatoires du système nerveux central</b>	Neurologie	67
<b>Les syndromes parkinsoniens</b>	Neurologie	77
<b>Les maladies musculaires</b>	Neurologie	84
<b>Les neuropathies périphériques</b>	Neurologie	93
<b>Encéphalopathies infantiles</b>	Neurologie	100
<b>Hypertension intracrânienne</b>	Neurochirurgie	105
<b>Les tumeurs cérébrales</b>	Neurochirurgie	114
<b>L'hémorragie méningée</b>	Neurochirurgie	121
<b>L'hémorragie cérébrale</b>	Neurochirurgie	128
<b>Examen clinique d'un traumatisme du crâne</b>	Neurochirurgie	131
<b>Compression médullaire</b>	Neurochirurgie	136
<b>La pathologie vasculaire du système nerveux central</b>	Anatomopathologie	146
<b>Pathologie tumorale du système nerveux</b>	Anatomopathologie	151
<b>Imagerie des processus expansifs intra crâniens</b>	Neuro radiologie	156
<b>Imagerie de la pathologie inflammatoire et vasculaire du SNC</b>	Neuro radiologie	164
<b>Imagerie de la compression médullaire</b>	Neuro radiologie	173
<b>Les antiépileptiques</b>	Pharmacologie	185
<b>Les antiparkinsoniens</b>	Pharmacologie	195
<b>Les antalgiques centraux</b>	Pharmacologie	198
<b>Les médicaments de la migraine</b>	Pharmacologie	206
<b>Prise en charge en médecine physique réadaptation des maladies neuromusculaires</b>	M. Physique	212
<b>La prise en charge rééducative des encéphalopathies fixées</b>	M. Physique	129
<b>Prise en charge de la paraplégie par lésion médullaire en médecine physique et réadaptation fonctionnelle</b>	M. Physique	223
<b>Principes thérapeutiques de médecine physique réadaptation fonctionnelle appliquée dans l'hémiplégie</b>	M. Physique	231

# LES GRANDS SYNDROMES NEUROLOGIQUES

## I- HÉMIPLÉGIES

### Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Reconnaître les caractéristiques sémiologiques d'une hémiplégie flasque et spasmodique.
2. Décrire les différentes formes topographiques d'une hémiplégie.
3. Citer les principales étiologies d'une hémiplégie

### Prérequis

- Anatomie de la voie pyramidale

## I. INTRODUCTION

L'hémiplégie est un déficit de la motilité d'un hémicorps. Elle traduit en général une atteinte unilatérale du faisceau pyramidal. Sa reconnaissance impose la recherche du siège et de la nature de la lésion. Le début de l'hémiplégie peut être brutal ou progressif et son évolution peut comporter deux stades successifs : hémiplégie flasque puis hémiplégie spasmodique.

## II. ANATOMIE : (VOIR ANNEXES)

## III. DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic positif d'une hémiplégie est d'inégale difficulté selon que le malade est conscient ou dans un état de coma et selon qu'il s'agit d'une hémiplégie ou d'une hémiparésie.

### 1. HÉMIPLÉGIE FLASQUE GLOBALE

Elle est caractérisée par son début brutal, elle peut être associée à un coma.

#### a. En dehors du coma

- \* L'hémiplégie flasque globale est caractérisée par un déficit de l'hémicorps avec :
  - Parésie faciale : celle-ci prédomine sur la moitié inférieure du visage : le malade peut fermer les yeux (souvent incomplètement réalisant le signe de cil de Souques), mais il ne peut ni siffler, ni souffler, ni gonfler les joues.
  - Parésie du membre supérieur : elle prédomine à l'extrémité du membre, les mouvements les plus atteints sont la flexion et l'extension de l'avant-bras et l'extension de la main et des doigts.
  - Parésie du membre inférieur : elle prédomine sur les muscles raccourcisseurs et intéresse la flexion de la cuisse sur le tronc, la flexion de la jambe sur la cuisse, la flexion du pied sur la jambe et la flexion des orteils.
- \* Il existe une hypotonie du côté du déficit moteur.
- \* Les réflexes ostéotendineux sont d'abord abolis ou très faibles, mais ils vont réapparaître et s'exagérer annonçant la phase spasmodique.
- \* Le signe de Babinski est présent.

#### b. Au cours du coma

- \* Parfois le diagnostic est évident :
  - L'attitude du malade est particulière avec déviation conjuguée de la tête et des yeux du côté opposé à l'hémiplégie et on dit que le malade « regarde sa lésion ».
  - L'asymétrie faciale est nette : la joue est soulevée à chaque expiration : « le malade fume la pipe ».
  - L'hypotonie des muscles paralysés doit être recherchée comparativement. Les membres soulevés retombent plus lourdement du côté paralysé que du côté sain.
- \* Parfois le diagnostic est plus difficile, le coma étant plus profond. Il faut alors s'efforcer de mettre en évidence :
  - Une asymétrie du tonus ou des réflexes
  - Une asymétrie de la réponse aux stimuli nociceptifs.
  - Une déviation faciale à la **manœuvre de Pierre-Marie et Foix** (chez un malade dans le coma, la paralysie faciale sera

affirmée grâce à une compression pratiquée derrière la branche montante du maxillaire qui entraîne une grimace du côté sain, mais non du côté paralysé.)

– Et surtout un signe de Babinski unilatéral.

## 2. HÉMIPLÉGIE SPASMODIQUE

### a. le début est dans la plupart des cas progressifs

Elle peut faire suite à une hémiplegie flasque : progressivement, dans ce cas-là, à l'hypotonie initiale faite, place une hyper-tonie pyramidale, mais elle peut apparaître d'emblée dans les lésions d'installation lente.

**b. symptomatologie :** le déficit de la commande motrice et l'hyper-tonie pyramidale caractérisent cette hémiplegie spasmodique

\* Le déficit de la commande motrice touche les mêmes groupes musculaires qu'à la phase d'hémiplegie flasque : fléchisseurs et extenseurs de l'avant-bras et raccourcisseurs du membre inférieur.

\* L'hyper-tonie pyramidale prédomine :

– Au membre supérieur sur les raccourcisseurs, d'où l'attitude : avant-bras demi-fléchi, mains en pronation, doigts fléchis dans la paume de la main.

– Au membre inférieur, elle atteint les muscles extenseurs d'où l'attitude : cuisse en extension, adduction, jambe en extension, pied tendant à se mettre en varus équin. Cette hyper-tonie du membre inférieur a l'avantage de permettre l'appui lors de la reprise de la marche.

\* Les réflexes ostéotendineux sont vifs, diffusés et polycinétiques. Il existe un signe de Babinski.

Il peut exister un clonus du pied et de la rotule.

\* Les troubles associés peuvent être :

– Une aphasie

– Des troubles sensitifs

– Une hémianopsie

– Une atteinte de certains nerfs crâniens.

– Des syncinésies : ce sont des mouvements involontaires qui apparaissent lors de la mobilisation, volontaire ou non, d'un segment de membre.

– Des troubles trophiques

– Des troubles vasomoteurs

## 3. HÉMIPLÉGIE FRUSTE = HÉMI PARÉSIE

Elle est objectivée par une étude minutieuse et comparative.

**a. L'étude de la force musculaire** met en évidence

\* À la face : une discrète paralysie faciale centrale prédominant sur la moitié inférieure et visible surtout lors de la mimique.

\* Au membre supérieur : une discrète chute d'un côté lors de l'épreuve des bras tendus et un signe de la **main creuse de Garcin** (d'une grande valeur sémiologique, ce signe se recherche en demandant au patient d'écarter fortement les doigts alors que, ses avant-bras étant fléchis, il présente les paumes de la main à l'examineur. À l'état pathologique, le premier métacarpien se porte en adduction et en légère flexion, la paume prenant ainsi un aspect excavé.)

\* Au membre inférieur : un signe de Barré et un signe de Mingazzini.

– **Le signe de Barré** : Il est mis en évidence sur le sujet à plat ventre, les jambes relevées à angle droit : la chute progressive d'une jambe traduit le déficit des fléchisseurs.

– **Le signe de Mingazzini** : Il se recherche sur un patient couché sur le dos, les cuisses fléchies et les jambes maintenues à l'horizontale : la chute unilatérale extériorise le déficit moteur.

**b. Le tonus musculaire** est discrètement perturbé avec perte du balancement à la marche, membre supérieur en hyper-pronation et fauchage du membre inférieur.

**c. Les réflexes ostéotendineux** sont plus vifs que le côté opposé.

**d. Le signe de Babinski** a une très grande valeur quand il est mis en évidence permettant d'affirmer l'atteinte pyramidale.

**e. Les syncinésies** peuvent exister.

## IV. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Ne pas confondre le diagnostic d'hémiplegie avec

- une simulation ou une conversion hystérique : l'examen neurologique est variable d'un examen à un autre

- un hémisyndrome cérébelleux : il existe une hypotonie cérébelleuse avec troubles de la coordination

- un hémisyndrome parkinsonien : l'hyper-tonie est de type extrapyramidal, plastique.

## V. DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

Le siège de la lésion imprime à l'hémiplégie un visage clinique particulier. Ceci se comprend aisément si l'on se souvient du long trajet du faisceau pyramidal qui croise la ligne médiane au niveau de la pyramide bulbaire.

### 1. LA LÉSION CORTICALE

- Une hémiplégie partielle à prédominance brachiale, plus rarement crurale, associée à des signes d'atteinte corticale :
  - Des troubles sensitifs
  - Une aphasie en cas d'hémiplégie droite chez un droitier
  - Une hémianopsie
  - Des crises convulsives

**2. LA LÉSION CAPSULAIRE** entraîne une hémiplégie globale, proportionnelle et motrice pure.

**3. LA LÉSION DU TRONC CÉRÉBRAL** associe à l'hémiplégie une paralysie d'un ou plusieurs nerfs crâniens du côté opposé, c'est-à-dire du côté de la lésion, d'où le terme syndrome alterne qui caractérise l'atteinte de l'étage pédonculaire, protubérantiel ou bulbaire.

**4. LA LÉSION MÉDULLAIRE** entraîne l'hémiplégie spinale. L'hémiplégie spinale, par lésion médullaire haute au-dessus du renflement cervical C4 (le syndrome de Brown-Séquard) est caractérisé par :

- Une hémiplégie et des troubles sensitifs profonds du côté de la lésion.
- Et une hémianesthésie superficielle du côté opposé.

## VI. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

### 1. CAUSES VASCULAIRES

Ce sont les causes les plus fréquentes entraînant le plus souvent une hémiplégie d'installation brutale, associée ou non à des troubles de la conscience.

- Le ramollissement cérébral
- L'hémorragie cérébrale ou hémorragie cérébro-méningée

### 2. CAUSES TUMORALES

Sont caractérisées par leur installation lentement progressive s'étendant en tache d'huile pouvant s'accompagner de crises épileptiques et de signes d'hypertension intracrânienne (H.T.I.C.)

### 3. CAUSES INFECTIEUSES

Thrombophlébite cérébrale : s'observent généralement en période puerpérale avec hémiplégie parfois à bascule.

Abcès du cerveau

Endocardite infectieuse à évoquer systématiquement devant toute hémiplégie fébrile.

Méningite purulente et tuberculeuse avec parfois tuberculome.

Méningo-encéphalite dont l'encéphalite herpétique

### 4. CAUSES TRAUMATIQUES

L'hémiplégie peut survenir :

- Soit d'emblée : contusion ou embarrure
- Soit après un intervalle libre court : Hématome extradural : extrême urgence neurochirurgicale
- Soit après un intervalle libre de plusieurs jours ou semaines : Hématome sous dural

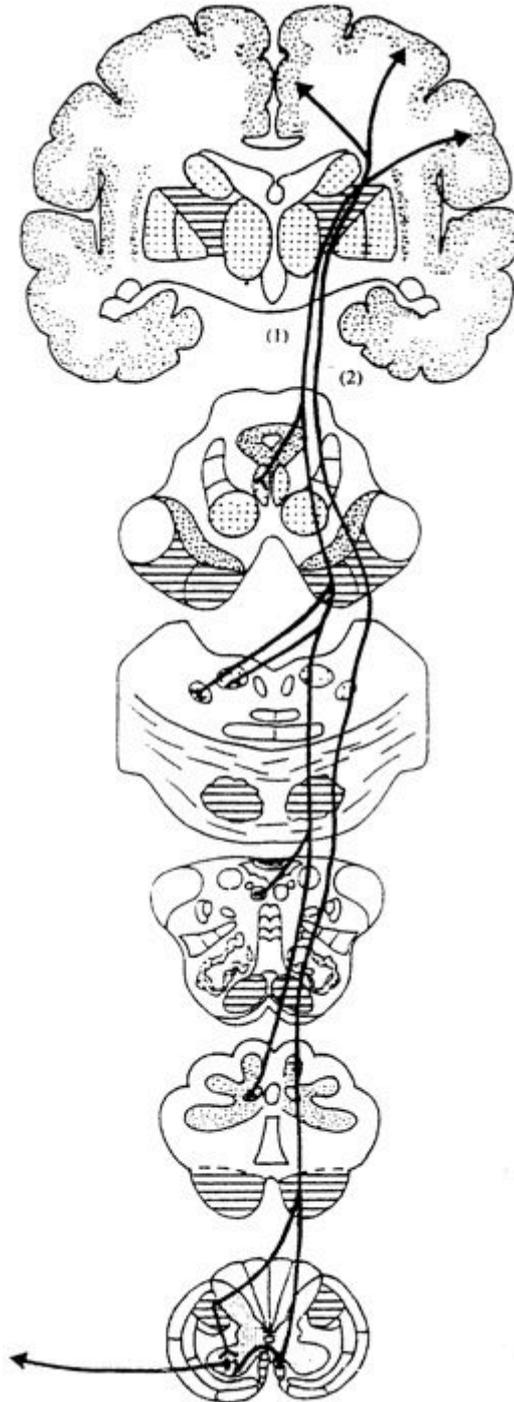
### 5. AUTRES CAUSES

- s E.P.
- Maladie de Behçet - Collagénoses

## ANNEXES

### TRAJET DE LA VOIE PYRAMIDALE :

- 1) Faisceau géciculé,
- 2) Voie cortico-spinale



### Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Décrire les différentes formes topographiques d'une paraplégie et citer les principales étiologies.
2. Citer les principales méthodes thérapeutiques pour prendre en charge un paraplégique.

### INTRODUCTION

On désigne sous le nom de paraplégie, le déficit plus ou moins complet de la commande motrice des deux membres inférieurs. On inclut dans ce chapitre la quadriplégie ou tétraplégie (atteinte des 4 membres).

La paraplégie se présente sous deux modes : paraplégie flasque et paraplégie spasmodique, suivant que le tonus musculaire et les réflexes ostéotendineux sont diminués ou abolis ou bien au contraire exagérés.

Elles posent un double problème :

- Un problème diagnostique dans les formes frustes.
- Un problème étiologique, dont vont dépendre la thérapeutique et le pronostic fonctionnel.

Les paraplégies spasmodiques sont toujours d'origine centrale alors que les paraplégies flasques peuvent être d'origine centrale ou périphérique. Les paraplégies d'origine centrale peuvent être d'origine spinale ou plus rarement d'origine cérébrale.

Nous allons étudier successivement les paraplégies d'origine centrale puis périphérique.

### LES PARAPLÉGIES D'ORIGINE CENTRALE

#### I. LES PARAPLÉGIES SPINALES

Elles peuvent être flasques ou spasmodiques.

##### 1. Les paraplégies flasques

###### a. Mode de début

Il est remarquable par deux ordres de faits :

- Un début brusque : en quelques minutes ou quelques heures.
- Un déficit moteur d'emblée maximal.

###### b. Tableau constitué

Elle associe :

- La paraplégie, qui est massive et bilatérale de topographie variable selon le siège
  - Dans le cas typique d'une lésion dorsale moyenne : à la paralysie totale des membres inférieurs s'associe une paralysie des muscles de la ceinture pelvienne.
  - Dans les formes quadriplégiques, la lésion causale siège au niveau ou au-dessus de C4.
  - Dans les formes basses (atteinte du cône terminal), des signes périphériques s'associent aux signes pyramidaux.
- L'hypotonie
- Les réflexes ostéotendineux, en règle abolis.
- Un signe de Babinski bilatéral, souvent présent, affirmant l'atteinte pyramidale.

###### c. Les troubles associés

À cette paraplégie flasque s'associent de façon presque constante d'autres troubles neurologiques.

-*Les troubles sensitifs* : Ils peuvent être importants dans leur degré et leur type touchant la sensibilité profonde et/ou superficielle. Leur topographie varie en fonction du siège de la lésion, ils peuvent prédominer d'un côté avec ébauche de syndrome de Brown-Séguard.

-*Les troubles sphinctériens sont fréquents* :

- Rétention d'urine dont témoignent le globe vésical et la miction par regorgement.
- Incontinence fécale.

- *Les troubles trophiques* sont fréquents (œdèmes déclives, membres froids, escarres aux points de pression) pouvant être graves en entraînant une déperdition protidique et des infections.

#### d. Évolution

- Dans les formes sévères : la paralysie ne régresse pas. À l'hypotonie fait suite l'hypertonie pyramidale entraînant une paraplégie en flexion (passage à la spasmodicité).
- Le plus souvent l'évolution motrice est moins grave : une récupération du déficit moteur apparaît, le passage à la spasmodicité se traduit par l'apparition de réflexes devenant progressivement vifs et diffusés alors que les muscles restent flasques ; à ce stade de paraplégie flascospasmodique apparaissent des réflexes d'automatisme médullaire en particulier le triple retrait. La paraplégie devient ensuite spasmodique ; si la régression du déficit moteur est suffisante, la station debout devient possible de même que la marche.

#### e. Étiologies

##### - Les traumatismes médullaires

C'est la cause la plus fréquente des paraplégies flasques (accident de la voie publique, accident domestique). La paraplégie peut apparaître d'emblée dans un tableau de section de la moelle ou apparaître après un intervalle libre imposant la recherche d'un hématome comprimant la moelle.

##### - Les myélites aiguës

- D'origine infectieuse :
  - Les myélites bactériennes (staphylococcique, streptococcique, tuberculeuse, syphilitique...)
  - Les myélites virales d'origine immunoallergique (après certaines vaccinations telles que la rage ou sérothérapie anti-tétanique).
- D'origine inflammatoire : la sclérose en plaques.
  - Les angiomes médullaires

Le diagnostic est parfois évident devant :

- Le début souvent marqué par une douleur rachidienne en ceinture.
- La coexistence d'une hémorragie méningée spinale.
- L'évolution par poussées partiellement régressives, remarquables par leur sémiologie imputable à une lésion de siège toujours identique.

Le diagnostic peut être confirmé par l'artériographie sélective médullaire et surtout par l'imagerie par résonance magnétique.

- Les ramollissements médullaires
  - Athéromatose de l'aorte ou de l'artère d'Adam-Kiewicz.
  - Accidents de la chirurgie thoracique.

## 2. Les paraplégies spasmodiques

Les paraplégies spasmodiques sont le plus souvent d'installation progressive et peuvent survenir après une paraplégie flasque en passant par une phase flasco spasmodique.

#### a. signes fonctionnels

##### - Les troubles de la marche

Ils sont liés à l'hypertonie plus qu'à la paralysie ; ils sont d'importance variable.

La claudication médullaire intermittente : elle peut être le seul symptôme. Il s'agit d'une impotence non douloureuse des membres inférieurs, apparaissant après une certaine distance de marche, allant en augmentant jusqu'à imposer l'arrêt de la marche. Elle régresse après le repos, pour réapparaître de la même façon après la reprise de la marche.

##### - Troubles génito-sphinctériens

Parfois révélateurs, ils manquent rarement.

- Troubles urinaires d'importance variable : miction impérieuse, voire fuite urinaire, plus rarement rétention.
- Troubles génitaux : ils peuvent s'observer à type d'impuissance sexuelle.

#### b. Les signes physiques

L'examen neurologique précise :

##### - La marche

- Elle peut être normale au début (claudication médullaire intermittente). À un stade plus évolué, la marche peut devenir :
- Spastique : au début la marche se traduit par un fauchage bilatéral.
  - À un degré de plus de la spasticité, elle peut être à type de démarche de « gallinacé » : le sujet traîne la pointe et le bord externe du pied sur le sol et n'avance que par un mouvement de rotation du tronc du côté opposé.
  - La marche est « en ciseaux » lorsque les membres inférieurs se mettent en extension complète avec les pieds en varus équin et en adduction

- *Le déficit moteur* : Il est d'importance variable prédominant sur les muscles raccourcisseurs.
- *L'hypertonie pyramidale* : Les cuisses sont en adduction, jambes en adduction, pieds en varus équin. Elle peut disparaître partiellement chez le sujet au repos. Il s'agit d'une hypertonie pyramidale élastique et qui se renforce à l'occasion du mouvement volontaire. Elle prédomine sur les extenseurs et les adducteurs.
- *Les anomalies des réflexes*
  - Les ROTS des membres inférieurs sont vifs, diffusés et polycinétiques. Cette hyperréflexivité s'accompagne parfois d'un clonus inépuisable de la rotule et de trépidation épileptoïde du pied.
  - Il existe un signe de Babinski et un signe de Rossolimo bilatéral.
  - Parfois on note la présence des réflexes de défense et d'automatisme médullaire.

### c. Formes cliniques

Au terme de l'examen neurologique, l'analyse sémiologique permet de reconnaître la paraplégie spasmodique et préciser sa variété.

- *Selon le tonus*
  - Paraplégies hyperspasmodiques en extension ou en flexion. Elles sont de mauvais pronostic.
  - Paraplégies flascospasmodiques (voir Chapitre ci-dessus).
- *Selon l'intensité : paraparésies (formes frustes)*

C'est à ce stade de début qu'il faut faire le diagnostic.

Il faut rechercher :

- Une claudication médullaire intermittente par un interrogatoire soigneux.
- Des troubles génito-sphinctériens.

Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'un déficit moteur discret par la manœuvre de Barré et Mingazzini, une discrète hypertonie pyramidale qui peut n'apparaître qu'à l'effort. On recherchera des anomalies des réflexes et un signe de Babinski bilatéral.

### d. Étiologies

- *Les compressions médullaires* (voir Q.S.)
- *La syringomyélie*  
On recherchera un syndrome sensitif thermoalgique suspendu et dissocié
- *La malformation de la charnière cervico-occipitale*
- *Les myélites (syphilis...)*
- *La sclérose combinée de la moelle*  
Associe un syndrome pyramidal et un syndrome cordonal postérieur. Il faut rechercher une anémie de Biermer.
- *La sclérose en plaques*  
Il faut rechercher la dissémination des lésions dans le temps et dans l'espace
- *La sclérose latérale amyotrophique*  
Associe une paraplégie spasmodique et un syndrome neurogène périphérique, touchant aussi le plus souvent les membres supérieurs.
- *La paraplégie spasmodique familiale ou la maladie de Strumpell-Lorrain*  
La paraplégie spasmodique est isolée. Quand elle est associée à d'autres syndromes, elle rentre dans le cadre des H.D.S.C.

## II. LES PARAPLÉGIES D'ORIGINE CÉRÉBRALE

### 1. Syndrome lacunaire

Il touche le sujet ayant des facteurs de risque vasculaire (HTA, diabète). L'examen trouve une marche à petits pas, une impériosité fictionnelle et habituellement des troubles pseudo-bulbaires (rires et pleurs spasmodiques, voix monocorde, troubles de la déglutition).

### 2. Le syndrome de Little chez l'enfant

Il s'agit d'une forme clinique d'infirmité motrice cérébrale en rapport avec la prématurité ou avec une asphyxie périnatale.

### 3. Le syndrome de la faux du cerveau

Par compression des 2 lobules paracentraux par une tumeur de la faux (le plus souvent méningiome). La paraplégie s'accompagne parfois de crises épileptiques.

## LES PARAPLÉGIES D'ORIGINE PÉRIPHÉRIQUE

Elles sont toujours flasques :

### I. DIAGNOSTIC POSITIF

Il repose sur divers arguments :

**1. Le mode de début** : est le plus souvent lentement progressif, mais peut être brusque.

**2. Le tableau constitué** : est caractérisé par :

*a. Une atteinte motrice particulière par :*

- *Sa topographie :*

- Soit sélective touchant certains groupes musculaires de façon bilatérale et symétrique (exemple atteint des loges antéro-externes des 2 jambes dans les **polynévrites**).
- Soit parcellaire et asymétrique (exemple la poliomyélite antérieure aiguë).

- *L'absence de tout signe d'atteinte pyramidale.*

*b. Les troubles associés*

- Les troubles sensitifs : Leurs présence, intensité et topographie dépendront de la localisation de la lésion et de l'étiologie.
- Les troubles sphinctériens ne sont observés que dans certaines étiologies (la compression de la queue de cheval).
- L'amyotrophie est souvent présente, parfois précoce et importante.

### 3. L'évolution

La paraplégie périphérique n'évolue jamais à la spasmodicité.

## II. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Le mode d'installation, la topographie des troubles et les signes associés orientent vers le diagnostic étiologique.

### 1. Syndromes neurologiques d'installation aiguë

*a. Atteinte asymétrique*

- La poliomyélite antérieure aiguë (par atteinte de la corne antérieure) : Elle est éradiquée en Tunisie à cause de la vaccination obligatoire pour les enfants. On recherchera l'absence de vaccination, le début brutal marqué par le syndrome infectieux avec douleurs diffuses musculaires et signes méningés. La phase paralytique survient au bout de 3 à 6 jours en moyenne. L'évolution se caractérise par la précocité et l'importance des troubles trophiques (amyotrophie).

Le L.C.R. présente initialement une réaction albumino-cytologique. Le diagnostic est confirmé par l'étude virologique dans le sang et le L.C.R.

- Certaines multinévrites d'installation aiguë (porphyries, PAN, LEAD, Diabète)

*b atteint symétrique*

- Le syndrome de Guillain barré (voir Q.S)

### 2. Syndromes neurologiques d'installation progressive

*a. Syndrome de la queue de cheval*

Le diagnostic clinique repose sur l'association :

- D'une paralysie prédominante habituellement aux extrémités, avec possibilité d'atteinte proximale.
- De douleurs radiculaires et d'une anesthésie en selle très évocatrice.
- De troubles sphinctériens et génitaux qui attirent l'attention dans ce tableau périphérique.
- Une raideur du rachis lombaire peut être observée.

Le diagnostic sera confirmé par l'imagerie (myéloscanner, IRM médullaire).

*b. Les polyneuropathies (voir Q.S.)*

## TRAITEMENT DES PARAPLÉGIES

**I. AU COURS DE LA PARAPLÉGIE FLASQUE CENTRALE**, le malade est menacé d'emblée par deux complications majeures : les escarres et l'infection urinaire.

**1. Prévention des escarres** : nursing, changement de position, matelas à eau, rééducation physique

**2. Prévention de l'infection urinaire**

**3. Prévention des thromboses veineuses** : mise sous anticoagulants à dose isocoagulante, rééducation physique

**4. L'acquisition de l'autonomie** : Rééducation passive puis active

## II. AU COURS DE LA PARAPLÉGIE SPASMODIQUE :

La spasticité est le seul symptôme accessible à des traitements médicamenteux antispastiques.

### 1. Moyens thérapeutiques

#### a. la rééducation physique

#### b les thérapeutiques médicamenteuses

##### - Le Baclofène (Lioréal)

On débute par 1cp à 10mg et on augmente la posologie de 10mg/3jours. L'efficacité thérapeutique apparaît entre le 5<sup>e</sup> et le 10<sup>e</sup> jour. La posologie efficace habituelle se situe entre 60 mg et 90 mg/j. Chez les enfants, la dose est de 7,5 mg/j'ai 15 mg/j. Actuellement, un traitement par des injections intrathécales (pompes à Baclofène) est possible, indiqué dans les paraplégies hyperspasmodiques.

##### - Le Dantrolène sodium (Dantrium)

La dose habituelle est de 100 à 200 mg/j.

##### - Le Diazépam (Valium)

Son efficacité est globalement comparable aux précédents, mais ses effets secondaires en limitent souvent l'utilisation. La dose efficace se situe entre 20 à 30 mg/j.

# LES EXPLORATIONS ÉLECTROPHYSIOLOGIQUES EN NEUROLOGIE

## I - L'ÉLECTROENCÉPHALOGRAMME

### I HISTORIQUE ET DÉFINITION :

L'électroencéphalogramme (EEG) est l'enregistrement de l'activité électrique du cerveau sur le cuir chevelu à partir d'électrodes.

C'est une technique simple et peu coûteuse.

Chaton en 1875, a décrit pour la première fois l'existence d'une activité électrique au niveau du cortex cérébral chez le lapin et ce n'est qu'en 1929 que Berger enregistre le premier EEG spontané de l'homme.

### II ORIGINE ET BASES NEUROPHYSIOLOGIQUES :

Les expériences montrent que le cortex cérébral isolé possède une activité électrique spontanée, mais discontinue. Donc les ondes EEG sont d'origine corticale. La continuité et la synchronisation de cette activité sont sous la dépendance du thalamus et les structures sous-corticales.

#### 1- RAPPEL D'ÉLECTROPHYSIOLOGIE ET NOTION DE POTENTIEL POST SYNAPTIQUES :

Le neurone est la base de l'électrogénèse. L'EEG est surtout le reflet de potentiel synaptique des cellules pyramidales corticales

##### a).données morphologiques et fonctionnelles concernant les générateurs corticaux

**Le cortex cérébral** est constitué de 2 grandes catégories de neurones ; les cellules épineuses (pyramidales et étoilées) sont excitateurs et leurs neurotransmetteurs sont le glutamate, et les neurones non épineux sont inhibiteurs et leur neurotransmetteur est le gamma aminobutyrique.

**Les neurones épineux** : sont orientés de façon uniforme parallèlement les uns aux autres. Leurs dendrites sont perpendiculaires à la surface du cortex et sont suffisamment importantes pour constituer un dipôle. Cette disposition explique leur part primordiale dans la genèse de l'activité EEG. Les cellules pyramidales du cortex peuvent être présentées comme des structures allongées comportant d'une part le soma et d'autre part les dendrites apicales.

**B) Au repos la cellule est polarisée de façon uniforme**, une dépolarisation d'une portion limitée des dendrites sous l'effet d'une excitation entraîne un potentiel d'action post synaptique

Deux types de potentiels posts synaptiques sont identifiés

- la dépolarisation entraîne un potentiel post synaptique excitateur (PPSE)
- l'hyperpolarisation entraîne un potentiel post synaptique inhibiteur (PPSI)

#### 2- LES MÉCANISMES CORTICAUX

**a- La notion de dipôle** : les lignes de courant vont naître, allant des régions les plus polarisées vers les régions les moins polarisées. Le site associé à la sortie du courant électrique est appelé source. Les différences de potentiel créées auront un signe positif ou négatif au niveau de la membrane et enregistré à l'EEG de surface, elle résulte de l'orientation parallèle des dendrites des cellules pyramidales qui permet aux potentiels synaptiques générés de s'additionner à ce niveau.

**b- La notion de générateur** : 3 types de générateurs corticaux ont été mis en évidence en 1964 correspondants aux dipôles déjà décrits

Dans le cas de l'EEG, les électrodes sont placées à distance des générateurs corticaux compte tenu de l'amplitude limitée à la surface. Ainsi l'EEG représente l'addition des courants locaux associés aux PPSI et PPSE.

#### 3- LE RÔLE DES STRUCTURES SOUS-CORTICALES ET TRONC CÉRÉBRAL

Le thalamus et la formation réticulée sont responsables des phénomènes de synchronisation conduisant à l'apparition de l'activité EEG rythmique.

### III - TECHNIQUE D'ENREGISTREMENT :

**1- L'EEG CLASSIQUE** est obtenu en disposant sur le scalp un certain nombre d'électrodes, placées symétriquement au niveau des deux hémisphères selon le système international 10-20 (voir annexe). Le nombre d'électrodes varie entre 8-21 électrodes selon l'âge du sujet.

L'enregistrement doit durer au minimum 20 min et se déroule chez un sujet détendu.

On recueille activité EEG pendant le repos les yeux fermés et ouverts au cours de l'hyperpnée et lors de la stimulation lumineuse intermittente

**2- DÉRIVATIONS ET MONTAGES :** les signaux EEG sont des différences de potentiel recueillies entre 2 électrodes

Le montage est dit monopolaire quand l'enregistrement se fait entre une électrode active et une électrode inactive

Le montage est dit bipolaire quand l'enregistrement se fait entre deux électrodes actives

Les ondes EEG sont caractérisées par leur fréquence, leur amplitude, leur topographie et par les conditions de leur enregistrement

#### **IV - LES DIFFÉRENTS RYTHMES D'EEG :**

**1- LE RYTHME ALPHA :** train d'onde sinusoïdal de fréquence de 8-13 Hz, recueilli sur les régions postérieures de façon bilatérale et synchrone, son amplitude est maximale les yeux fermés et disparaît à l'ouverture des yeux.

**2- LE RYTHME BÊTA :** rythme de fréquence supérieure à 13 Hz, de faible amplitude et recueillis sur les régions antérieures et centrales asynchrones, mieux visibles les yeux ouverts

**3- LES RYTHMES DELTA :** 0,3 à 4 Hz sont pathologiques chez l'adulte éveillé

**4- LES RYTHMES THÊTA :** fréquence comprise entre 4-8 Hz, physiologique chez l'enfant et pathologique chez l'adulte éveillé.

#### **V - ACTIVITÉS RYTHMIQUES PHYSIOLOGIQUES LIÉES AU SOMMEIL :**

##### **1- LE SOMMEIL À ONDES LENTES :**

**a) stade 1 :** endormissement se caractérise par une fragmentation et une diffusion de l'alpha puis sa disparition au profil d'une activité thêta

**b) stade 2 :** apparition sur une activité de fond thêta sur les régions rolandiques des pointes vertex, des fuseaux du sommeil et des complexes K

**c) Stade 3 :** l'activité de fond est en grande partie constituée par du delta et persiste quelques fuseaux et pointes rolandiques.

**d) Stade 4 :** delta

##### **2- LE SOMMEIL PARADOXAL :**

- activité EEG rapide proche de la veille
- abolition du tonus musculaire
- mouvement oculaire rapide

#### **VI - L'EEG DE L'ENFANT :**

L'EEG permet de suivre la maturation du cerveau chez le nouveau-né et le prématuré et permet de déterminer l'âge du nourrisson

#### **VII - LES PRINCIPALES INDICATIONS DE L'EEG :**

##### **1/ CHEZ L'ADULTE**

- L'épilepsie
- Les troubles du sommeil
- Troubles de la vigilance

##### **2/ CHEZ LE NOURRISSON**

- La maturation cérébrale
- L'épilepsie

#### **VI - PATHOLOGIE DE L'EEG :**

##### **A- LES ACTIVITÉS NON PAROXYSTIQUES :**

###### **1/ l'activité delta :**

Apparaît souvent dans les régions antérieures, peuvent être :

- bilatérales et symétriques dont l'origine est souvent sous-corticale (diencephale ou tronc cérébral)
- unilatérales secondaires à des lésions expansives hémisphériques ipsilatérales

## 2/ l'activité thêta :

Cette activité est souvent associée à d'autres activités pathologiques. Elle apparaît quand l'électrogénèse corticale est altérée.

**3/ l'activité rapide :** surtout d'origine toxique.

## B- LES ACTIVITÉS PAROXYSTIQUES

Les graphoéléments pathologiques et paroxystiques sont des événements de survenue brutaux soit isolés soit en bouffes

- pointes
- pointes – ondes
- ondes lentes
- polypointes – ondes

## CONCLUSION :

L'EEG est un examen simple qui reflète l'activité cérébrale. Son indication majeure reste l'épilepsie, les troubles du sommeil et les troubles de la conscience.

## II- ÉLECTROMYOGRAMME

### Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Citer les éléments constituant un électromyographe et préciser l'intérêt de l'amplificateur et du moyenneur.
2. Définir l'unité motrice et donner les valeurs normales des paramètres du potentiel d'unité motrice.
3. Exposer le principe et les méthodes de mesure de la vitesse de conduction nerveuse en s'appuyant sur des exemples précis.
4. Donner les valeurs normales des vitesses de conduction nerveuse motrices et sensitives pour les nerfs couramment explorés.
5. Préciser l'intérêt de l'électromyogramme et décrire lentement les caractéristiques d'une atteinte neurogène et d'une atteinte myogène.
6. Expliquer l'intérêt des méthodes de stimulations répétitives.

## ÉLECTROMYOGRAMME

L'examen électromyographique est un complément nécessaire de l'examen clinique dans les atteintes neuromusculaires. Il a bénéficié de l'amélioration croissante des appareils et des techniques. L'examen standard comporte deux parties : l'électromyographie proprement dite ou examen de détection et l'étude des vitesses de conduction nerveuse ou examen de stimulus-détection.

### I- APPAREILLAGE

L'exploration électromyographique et ses techniques se multiplient avec le progrès de la neurophysiologie et des appareillages de captage et traitement des signaux.

La chaîne de mesure se compose du capteur, de l'amplificateur, des modules de traitement du signal (stimulateur, moyennage, visualisation, sonorisation...) et du transcripteur. Le capteur est fait d'électrodes-aiguilles ou d'électrodes de surface. Parmi les électrodes-aiguilles, celles habituellement utilisées sont les électrodes bifilaires coaxiales de Bronck. Le rôle de l'amplificateur est d'accroître l'amplitude de l'activité bioélectrique aux dépens des signaux parasites.

À la sortie de l'amplificateur, les signaux sont dérivés sur un oscilloscope cathodique pour leur visualisation, sur un circuit de sonorisation, sur un enregistreur ou un polygraphe pour la transcription, ou encore sur un mode de traitement des signaux tel que le moyenneur si le signal est faible et que le rapport signal-bruit a besoin d'être amélioré.

## II- UNITÉ MOTRICE ET POTENTIEL D'UNITÉ MOTRICE :

L'unité motrice (UM) est une entité fonctionnelle. C'est la structure anatomique la plus simple qu'un effort volontaire peut arriver à activer. Par définition, elle comprend le motoneurone dont le corps cellulaire se trouve dans la corne antérieure de la moelle épinière, son axone et les fibres musculaires qu'il innerve. Le potentiel d'unité motrice (PUM) se définit comme la somme de l'activité électrique des fibres musculaires appartenant à la même unité motrice. Toutefois, comme les fibres musculaires de la même UM sont dispersées dans le muscle, la détection électromyographique ne permettra d'enregistrer qu'une fraction des fibres de cette unité. Le PUM est couramment enregistré en électromyographie de détection au moyen d'électrodes-aiguilles lors d'une contraction volontaire faible ou modérée. Différents paramètres des PUM peuvent alors être étudiés : amplitude, nombre de phases, durée, temps de déflexion. L'étude du comportement des PUM au cours de la contraction musculaire progressive est aussi réalisée : une fois l'électrode-aiguille insérée dans le muscle, un PUM est identifié par la survenue d'un potentiel d'action qui se recrute à une fréquence de 5 à 15 Hz et qui est sous la dépendance de la volonté. L'amplitude du PUM est mesurée entre les pointes des deux plus importantes déflexions négative et positive. Sa valeur normale se situe habituellement entre 500µv et 1mv. La durée d'un PUM se mesure du début de la déflexion initiale jusqu'au retour à la ligne de base. Elle est de 6 à 7 ms en moyenne avec une aiguille bifilaire. La forme du PUM est biphasique ou triphasique ; dans de rares cas, elle peut-être polyphasique. Le temps de déflexion représente la durée de la déflexion négative positive principale du PUM et doit être inférieur à 0,05 ms.

## III- METHODES ELECTROMYOGRAPHIQUES:

### 1- EMG DE DÉTECTION

Elle consiste à étudier à l'aide d'une aiguille-électrode l'activité électrique des fibres musculaires au repos et à l'effort. L'analyse de la forme, de l'amplitude, de la durée et de la fréquence des potentiels est à la base de l'interprétation de l'électromyogramme. Les résultats de l'examen doivent toujours être interprétés en fonction de l'effort fourni par le patient.

### 2- EXAMEN DE STIMULODÉTECTION

Le nerf a la principale propriété de conduire l'influx nerveux. Lors de son passage, on observe une dépolarisation de la fibre nerveuse, enregistrable au moyen d'électrodes externes. Cette dépolarisation atteint la plaque motrice pour induire la contraction musculaire, elle-même enregistrée par des électrodes externes. On peut provoquer artificiellement la dépolarisation d'un tronc nerveux par un stimulus électrique. On recueille ainsi, soit un potentiel nerveux évoqué à distance, soit un potentiel évoqué musculaire sur le muscle qu'il innerve. Ceci est à la base de la technique de mesure des vitesses de conduction motrice et sensitive.

#### 2.1. Mesure de la vitesse de conduction motrice (VCM) : (figure 1)

Pour le médian, par exemple, le nerf est stimulé successivement en deux endroits : au pli du coude et au poignet. On recueille la réponse musculaire évoquée sur le muscle court abducteur du pouce. La stimulation au coude donne la latence proximale et la stimulation au poignet donne la latence distale. La différence entre ces deux latences correspond au temps de conduction entre les deux points de stimulation. Le rapport entre la distance mesurée sur la peau entre ces deux points et le temps de conduction correspond à la vitesse de conduction nerveuse motrice du nerf médian entre le coude et le poignet.

Cette technique est applicable sur tous les troncs nerveux explorables : nerf radial, cubital, sciatique poplitée externe et interne.

#### 2.2. Mesure de la vitesse de conduction sensitive : (figure 2)

Pour le nerf cubital, par exemple, la stimulation électrique est portée sur le 5e doigt à l'aide d'électrodes annulaires. On recueille le potentiel sensitif par électrodes cutanées ou sous-cutanées sur le poignet. On obtient la latence qui, rapportée à la distance, permet d'obtenir une vitesse de conduction. En plus de la vitesse de conduction, la mesure de l'amplitude du potentiel sensitif est un élément fondamental, car elle témoigne du stock axonal des fibres sensibles. Chez le sujet normal, on n'a aucune difficulté à obtenir le potentiel sensitif. Dans certaines affections, le potentiel est de très faible amplitude et il est nécessaire de faire un moyennage, opération qui permet de sortir du bruit de fond des potentiels d'une amplitude de l'ordre du microvolt.

#### 2.3. En dehors de ces techniques de routine, on peut avoir besoin d'utiliser des méthodes d'exploration moins courantes :

- la mesure des latences de l'onde F
- le réflexe H
- le Blink réflexe ou réflexe de clignement.

## IV- RÉSULTATS

### 1- EMG NORMAL

**1.1. Détection :** Au repos, le muscle ne présente aucune activité électrique décelable hormis des potentiels déclenchés par l'insertion de l'aiguille ou des potentiels de plaque motrice. Pour un effort minime, un seul PUM sera enregistré. Si l'effort est augmenté, la fréquence de décharge du PUM sera plus grande (sommation temporelle) puis un second PUM sera recruté (sommation spatiale). Au fur et à mesure que l'effort augmente, le tracé s'enrichit pour devenir, à l'effort maximum, un tracé interférentiel où la ligne de base ne comporte aucun silence électrique.

## 1.2. Valeurs normales des vitesses de conduction nerveuse :

### a) Membre supérieur :

Vitesse de conduction motrice :

\* Médian cubital et radial supérieur à 50 m/s

Latences distales :

\* Médian inférieur ou égale à 4 ms

\* Cubital inférieure à 3 ms.

Amplitude des potentiels sensitifs au poignet :

\* Médian supérieur à 20 $\mu$ v

\* Cubital supérieure à 15 $\mu$ v

\* Radial supérieure à 15 $\mu$ v

### b) Membre inférieur :

Vitesse de conduction motrice

\* SPE et SPI supérieure ou égale à 40 m/s

Latences distales :

\* SPE inférieure à 7 ms

Amplitude du potentiel sensitif :

\* Saphène externe supérieure à 10 $\mu$ v

## 2- ATTEINTE NEUROGÈNE

Si l'atteinte est sévère, elle se traduit au repos par la présence d'une activité électrique spontanée témoignant de la dénervation et faite de potentiels de fibrillation et de potentiels lents de dénervation. À l'effort, la perte en unités motrices se traduit par un appauvrissement du tracé et pour compenser cette perte, les UM restantes battent à une fréquence élevée supérieure à 25 Hz : c'est la sommation temporelle ou accélération. Au maximum, une seule UM est recrutée et s'accélère : c'est le tracé dit simple accéléré.

Si l'atteinte porte de façon prédominante sur la cellule de Schwann ou la myéline du nerf périphérique, les VCN sont très souvent ralenties. En cas d'atteinte axonale primitive, les VCN sont peu altérées. Dans les affections atteignant le corps du motoneurone au niveau de la corne antérieure, les VCN sont habituellement conservées et l'amplitude du potentiel sensitif toujours normale.

## 3- ATTEINTE MYOGÈNE

L'altération inégale et anarchique des fibres musculaires d'une même UM donne lieu à des PUM microvoltés, de brève durée et polyphasiques. Au moindre effort, plusieurs UM sont recrutées donnant d'emblée un tracé interférentiel riche par rapport à l'effort fourni.

## 4- ATTEINTES CENTRALES DE LA MOTRICITÉ

Le tracé EMG est appauvri dans les atteintes pyramidales, mais il n'y a pas d'accélération. L'EMG peut être intéressant à étudier dans certains troubles du tonus et dans les mouvements involontaires anormaux qu'il permet de classer.

## V- L'EXAMEN EMG

Permet de :

- Différencier une affection neurogène d'une affection myogène, centrale ou non organique.
- Apprécier la topographie du déficit dans une affection neurogène ou myogène.
- Apprécier la sévérité de la dénervation
- Préciser la topographie d'une atteinte nerveuse
- Orienter le processus physiopathologique dans les atteintes neurogènes.

## VI- ÉTUDE DE LA JONCTION NEUROMUSCULAIRE

Elle utilise les techniques des stimulations répétitives. Le principe de ces techniques est de reproduire la fatigabilité musculaire lorsque le muscle est stimulé de façon répétitive. Elles peuvent être réalisées sur les nerfs cubital et médian au poignet ou le nerf facial à l'angle de la mâchoire.

Le nerf cubital, pris comme exemple, est stimulé au poignet par des électrodes externes et le potentiel évoqué musculaire est recueilli sur l'abducteur du 5e doigt. On déclenche des trains de stimulations répétitives durant quelques secondes avec une fréquence variée. L'amplitude des potentiels évoqués musculaires est mesurée et l'on note la variation d'amplitude entre le premier potentiel et les potentiels successifs.

La recherche d'un bloc de la transmission neuromusculaire de type myasthénique se fait aux basses fréquences de stimulation  
Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

lation (3 et 5 Hz). Il est habituel de comparer le 5e potentiel au premier. Une diminution d'amplitude de plus de 10 % est significative d'un bloc de transmission de type myasthénique.

Les stimulations à haute fréquence (30 et 50 Hz) permettent de mettre en évidence le phénomène de potentialisation de la réponse musculaire, caractéristique du syndrome pseudo-myasthénique de Lambert-Eaton.

Figure 1 (d'après P. Bouche)

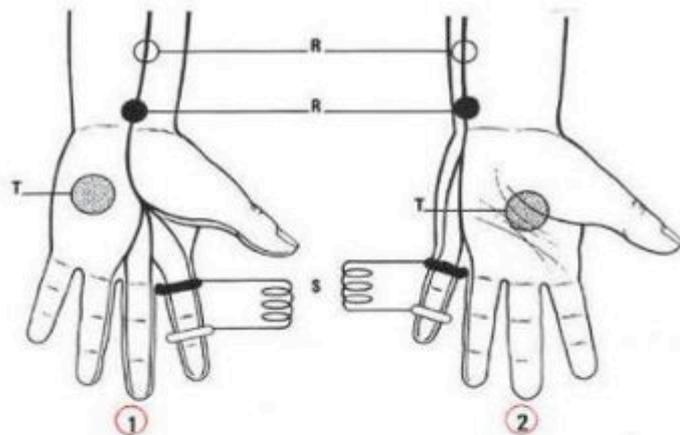
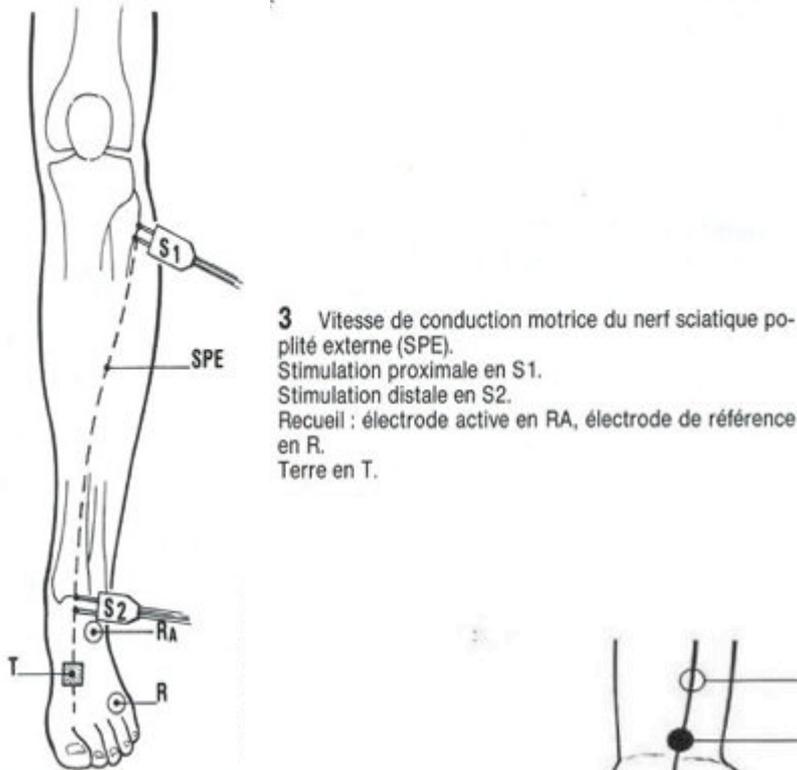
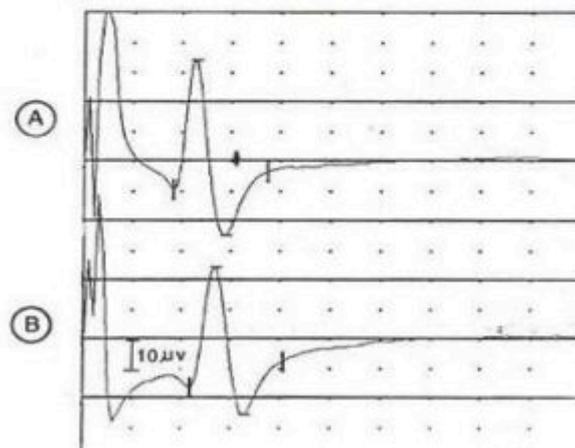


Figure 2 (d'après P. Bouche)



Potentiel évoqué sensitif.  
 1. Médian : stimulation par électrodes annulaires de l'index, recueil bipolaire au poignet.  
 A. Aspect du potentiel.  
 2. Cubital : stimulation par électrodes annulaires de l'auriculaire, recueil bipolaire au poignet.  
 B. Aspect du potentiel.

### I- DÉFINITIONS

On appelle potentiel évoqué (PE) une série de variations de potentiel électrique qui est :

- évoquée par la stimulation d'un système sensoriel faisant décharger de façon synchrone une large population de fibres afférentes.
- transmise à travers les voies nerveuses et enregistrables à la surface du système nerveux ou de tissus voisins.
- faite de plusieurs composantes ayant chacune une latence, une polarité et une forme caractéristique lorsque l'enregistrement est réalisé en un point donné pour un stimulus standardisé.

Le PE est enregistré le plus souvent au niveau céphalique. Chez l'homme, les PE sont obtenus de façon courante en réponse à des stimulations visuelles (PEV), auditives (PEA) et somesthésiques (PES). Les PE moteurs sont enregistrés au niveau des muscles des membres après stimulation corticale et médullaire.

Aux PE proprement dits qui sont liés dans le temps à une stimulation, on rattache les potentiels liés à des évènements. Leur apparition est liée soit à la préparation ou à la mise en jeu de programmes moteurs soit au développement d'activités perceptives ou associatives. On les qualifie de « potentiels cognitifs » ou « endogènes » puisqu'ils peuvent apparaître en l'absence de stimulus externe.

### II- MÉTHODES

**1- ÉLECTRODES :** On utilise des électrodes de surface ou des électrodes-aiguilles sous-cutanées.

**2- DÉRIVATIONS :** L'enregistrement se fait soit en montage bipolaire soit en montage monopolaire ou référentiel. La référence peut être céphalique ou extracéphalique.

**3- NOMENCLATURE :** En électrophysiologie, l'enregistrement étant extracellulaire, toute onde dirigée vers le haut est, par convention, dite négative. Elle est positive dans le cas contraire. Les ondes des PE sont le plus souvent désignées par leur polarité (N pour négatif et P pour positif) suivie du chiffre de la latence de l'onde considérée (en ms). En pathologie, on fait référence au chiffre de la latence moyenne normale. On parle, par exemple, d'une onde P100 même si la latence mesurée est allongée. Dans ce cas, on dit que « l'onde P100 est à 120 ms ».

### III- PRINCIPAUX POTENTIELS EVOQUES

#### 1- POTENTIEL ÉVOQUÉ VISUEL (PEV) (FIGURE 1)

Avant, on pratiquait la stimulation ou flash. Actuellement, on utilise surtout la stimulation par damier inversé à l'aide d'un écran de télévision. Le malade est placé à 1 m de l'écran. On teste les yeux un à un. L'enregistrement se fait sur la région occipitale. La réponse est triphasique représentée essentiellement par une onde positive, l'onde P100, précédée et suivie par 2 ondes négatives plus petites et inconstantes. Cet examen permet d'explorer les voies visuelles de la rétine au cortex occipital. Ce sont les lésions démyélinisantes du nerf optique qui donnent les anomalies les plus significatives avec

allongement important de la latence de l'onde P100 sans modification notable de son amplitude. Le PEV est très souvent pathologique dans la S.E.P.

#### 2- POTENTIEL ÉVOQUÉ AUDITIF (PEA) (FIGURE 2)

La stimulation se fait par un clic par l'intermédiaire d'un écouteur. L'enregistrement est habituellement bipolaire, une électrode étant placée au niveau du vertex et l'autre au niveau de la mastoïde ou du lobe de l'oreille. La réponse normale est faite de 7 ondes dans les 10 premières secondes, dont les 5 premières sont les plus stables et les mieux exploitées en clinique. Ces ondes désignées par des chiffres romains sont générées par le nerf auditif et les voies auditives dans le tronc cérébral. Cet examen permet donc d'affirmer l'existence de lésions du tronc cérébral et de préciser leur siège.

#### 3- POTENTIEL ÉVOQUÉ SOMESTHÉSIQUE (PES) (FIGURE 3)

Les nerfs le plus souvent stimulés sont le médian et le tibial postérieur. Pour le 1er, l'enregistrement se fait au niveau de la région pariétale controlatérale et pour le 2<sup>e</sup> au niveau du vertex sur la ligne médiane avec une référence frontale. On explore ainsi les voies somesthésiques dans toute leur longueur.

#### 4- POTENTIEL ÉVOQUÉ MOTEUR

Il s'agit d'une technique d'introduction plus récente (1980). La stimulation se fait au niveau du cortex puis au niveau de la moelle épinière et le recueil au niveau d'un muscle des membres. On peut ainsi avoir le temps de conduction centrale qui est allongé en cas de lésion pyramidale.

Figure 1

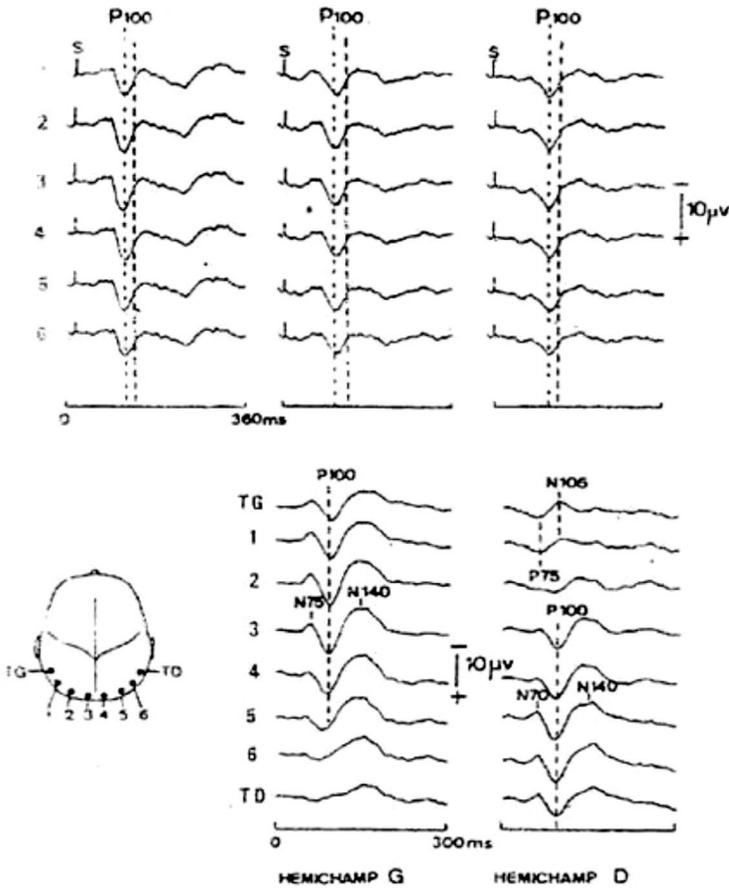


Figure 2 : Potentiel évoqué auditif du tronc cérébral : principales ondes et leurs générateurs

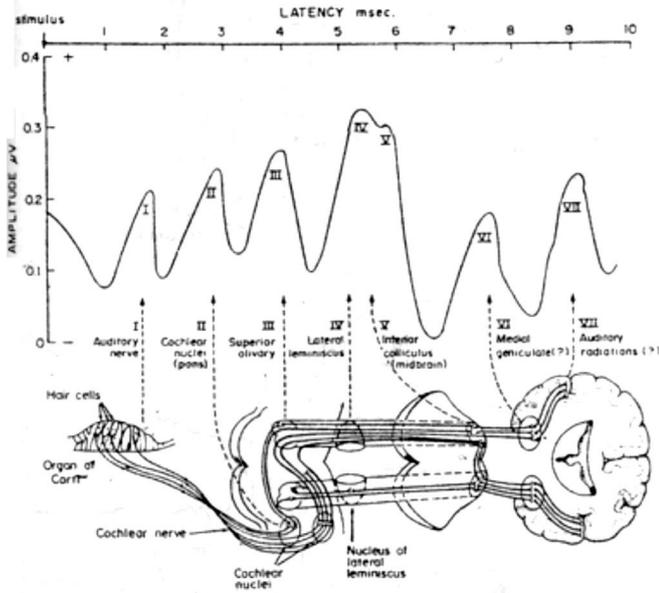
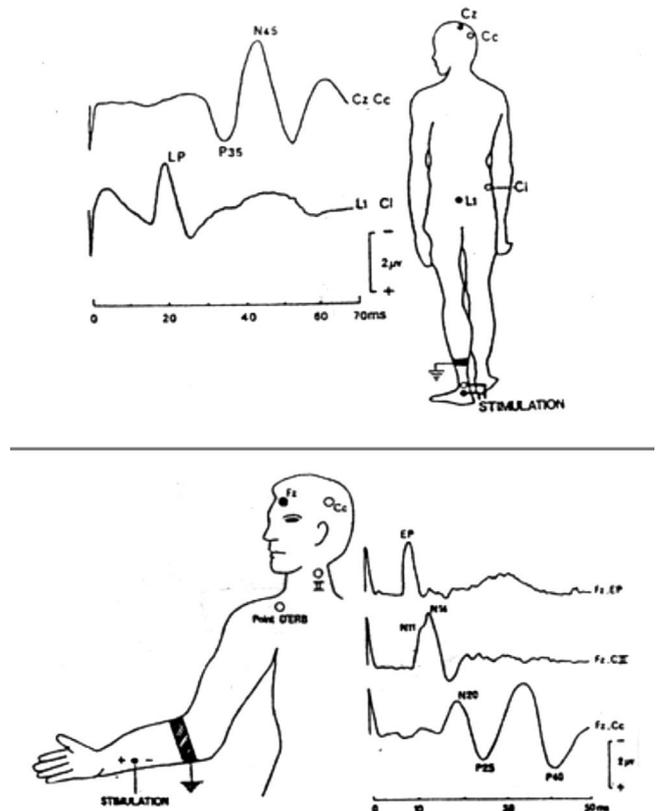


Figure 3 : Potentiel évoqué somesthésique du tibial postérieur et du médian



# COMAS NEUROLOGIQUES

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Définir un coma
2. Décrire les étapes de l'examen clinique d'un patient comateux
3. Poser le diagnostic d'un coma
4. D'apprécier la profondeur d'un coma
5. De citer les étiologies d'un coma neurologique
6. Décrire les moyens de prise en charge ?

## Prérequis

Structures impliquées dans la vigilance et la conscience  
(Annexe I)

## I. DÉFINITION

Le coma est la perte prolongée, plus ou moins complète de l'état de conscience. Il est donc caractérisé par l'abolition des fonctions de la vie de relation (conscience, motilité, sensibilité) avec conservation des fonctions de la vie végétative (respiration, circulation).

## II. PHYSIOPATHOLOGIE

Le coma est dû à un dysfonctionnement de la formation réticulée ascendante activatrice (FRAA) du tronc cérébral. Ce dysfonctionnement résulte :

- Soit d'une lésion cérébrale focale :
  - Lésion sous tensorielle détruisant ou comprimant la FRAA ;
  - Lésion sus tensorielle de la partie haute du tronc cérébral interrompant les projections de la FRAA vers le cortex ;
  - Lésion hémisphérique comprimant la région mésencéphalo-diencephalique (engagement temporal et engagement central).
- Soit d'une souffrance cérébrale diffuse (cas le plus fréquent), avec de nombreuses causes possibles : toxiques, métaboliques, état de mal épileptique...

## III. EXAMEN D'UN MALADE COMATEUX

L'anamnèse et l'étude des fonctions vitales doivent être menées de pair, car il s'agit souvent d'une urgence neurologique ou neurochirurgicale

### 1. ANAMNÈSE

L'anamnèse est indispensable et essentielle. Un maximum d'informations doit être recueilli auprès de la famille ou des personnes accompagnantes. Il faut préciser :

- Les antécédents du patient (diabète, HTA, épilepsie...)
- Le mode d'installation du coma et son horaire de survenue
- L'existence d'un traumatisme crânien
- La survenue de crises convulsives.

## 2. EXAMEN PHYSIQUE GÉNÉRAL

L'étude des fonctions vitales doit être prioritaire. Leur atteinte conditionne en effet le pronostic vital et peut imposer des gestes thérapeutiques urgents. Il faut apprécier :

- L'état respiratoire : rythme, degré d'encombrement
- L'état circulatoire : troubles du rythme variations de la TA

Il faut assurer la liberté des voies aériennes, une ventilation efficace et lutter contre un éventuel collapsus.

## 3. EXAMEN NEUROLOGIQUE

L'examen neurologique chez un malade dans le coma est difficile. Il doit s'attacher à étudier :

### A. LA MOTRICITÉ

Elle repose sur l'étude de la réponse aux stimulations douloureuses au niveau de la face et au niveau des membres. La réactivité motrice peut être absente, inappropriée ou appropriée.

Il faut alors chercher un déficit moteur en particulier une hémiplégie parfois évidente avec une asymétrie faciale spontanée (malade fumant la pipe).

L'hémiplégie est parfois moins nette et on recherchera :

- Une réaction mimique asymétrique (grimace) à la manœuvre de Pierre-Marie et Foix
- Une asymétrie de la réponse aux stimuli nociceptifs
- Une asymétrie du tonus ou des réflexes.
- Et surtout un signe de Babinski unilatéral.

Les réponses motrices inappropriées sont des réponses stéréotypées sans finalité apparente.

- Les réponses de type décortication
- Les réponses de type décérébration

### B. L'EXAMEN DES YEUX

- **les paupières** : au cours du coma les paupières sont fermées

- **les pupilles** :

- Une abolition du réflexe photomoteur (RPM) signe en règle un coma neurologique.
- Une mydriase aréactive unilatérale doit faire évoquer en urgence un engagement temporal homolatéral.

- **La motilité oculaire**

Réflexe oculocéphalique lors d'un mouvement de rotation, de flexion ou d'extension passive de la tête, on observe normalement au cours d'un coma une déviation conjuguée des yeux dans le sens opposé au mouvement de la tête (yeux de poupée). L'absence de déviation des yeux traduit une lésion du tronc cérébral.

- **Le FO** : est systématique à la recherche d'un œdème papillaire. Il doit être fait en évitant les mydriatiques (pour tenir compte des modifications pupillaires chez un patient comateux).

- **le réflexe cornéen**

### C. LA RESPIRATION

Des troubles du rythme respiratoire peuvent être observés :

- La respiration périodique de Cheyne-Stokes traduit une souffrance diencephalique.
- La respiration ataxique, anarchique traduit une souffrance bulbaire et doit faire redouter un arrêt respiratoire.

Le reste de l'examen neurologique recherchera un syndrome méningé, des signes de traumatisme crânien

## IV. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

1. Des examens biologiques sont systématiques : Iono, glycémie, NFS, urée...
2. L'imagerie cérébrale (le plus souvent un scanner cérébral) sera pratiquée s'il existe des arguments en faveur d'un coma neurologique pour préciser le siège et la nature de la lésion.
3. La PL sera pratiquée en cas de fièvre et/ou de signes méningés et en l'absence de signes d'hypertension intracrânienne.

## V. DIAGNOSTIC

### 1. DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic de coma est en règle facile sur

\* L'aspect du malade :

- Inerte
- Les yeux fermés
- Ne parlant pas

• L'altération de la réactivité : aucune consigne n'est exécutée. Le malade ne réagit plus aux stimuli nociceptifs (pincement, piqûre) ou ne réagit plus du tout.

### 2. DIAGNOSTIC DE GRAVITÉ

**A. LA PROFONDEUR DU COMA** peut être appréciée en urgence selon la classification en 4 stades

- Stade I: Coma vigil (obnubilation)
- Stade II : Coma léger : réactions adaptées aux stimuli nociceptifs.
- Stade III : réactions non adaptées aux stimulations nociceptives.
- Stade IV : Coma profond avec absence de réactivité et atteinte des fonctions vitales.

**B. DES ÉCHELLES PLUS PRÉCISES PEUVENT ÊTRE UTILISÉES** : telle que l'échelle de Glasgow Son intérêt réside dans la simplicité de son application : ouverture des yeux, réponse motrice et réponse verbale (préciser).

D'autres échelles peuvent être utilisées, Jovet Liège (Annexe), pour la surveillance des traumatismes crâniens.

### 3. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

#### A. LE COMA EST À DISTINGUER DES ÉTATS SUIVANTS

- \* **Le locked-in syndrome ou syndrome de déafférentation motrice** : Le malade ne parle pas, ne bouge pas, mais est conscient et peut ouvrir les yeux et bouger les globes oculaires, spontanément ou sur commande.
- \* **Le mutisme akinétique** : réalisant une akinésie majeure. Le malade est muet et immobile, mais a l'apparence extérieure de l'éveil.
- \* **Les hypersomnies** : le malade réagit aux stimulations provoquant l'éveil.
- \* **La syncope** réalise une perte de connaissance toujours brève.
- \* **L'hystérie ou la simulation** : les circonstances d'apparition sont particulières et il y a au cours de l'examen une résistance active lors de l'ouverture passive des paupières.

#### B. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL AVEC LES COMAS NON NEUROLOGIQUES

Ces derniers doivent être toujours envisagés du fait des possibilités thérapeutiques urgentes. Ils sont surtout évoqués en cas :

- De début progressif
- D'absence de signes neurologiques focaux.

Mais certains comas métaboliques peuvent s'accompagner de signes neurologiques focaux (hypoglycémie).

## VI. ÉTIOLOGIES

Les comas neurologiques sont évoqués en cas :

- De début brutal
- De signes déficitaires
- D'une asymétrie des réponses motrices et pupillaires

### 1. CAUSES TRAUMATIQUES

Sont souvent évidentes du fait du contexte.

**A. LA PERTE DE CONSCIENCE EST IMMÉDIATE** : il s'agit d'une commotion ou d'une contusion cérébrale relevant de la réanimation.

**B. LE COMA EST SURVENU APRÈS UN INTERVALLE LIBRE COURT** : c'est un hématome extradural extrême urgence neurochirurgicale. L'examen retrouve en général une hémiparésie et une mydriase unilatérale du côté opposé au déficit moteur.

**C. L'INTERVALLE LIBRE** est long ou le traumatisme crânien est minime parfois même oublié. Il faut penser à l'hématome sous-dural.

## **2. COMAS AVEC SIGNES MÉNINGÉS**

### **A. SANS SYNDROME INFECTIEUX**

- Hémorragie méningée
- Méningite décapitée

### **B AVEC SYNDROME INFECTIEUX**

Méningo-encéphalite nécessitant un traitement adapté et urgent.

## **3. COMA AVEC CONVULSIONS**

- Coma post-critique
- État de mal épileptique nécessitant la recherche du facteur déclenchant et un traitement antiépileptique urgent.
- Thrombophlébite cérébrale

## **4. COMA AVEC HÉMIPLÉGIE**

**A. SI LE COMA EST BRUTAL** : il s'agit le plus souvent d'un AVC

**B SI LE COMA EST SUBAIGU OU PROGRESSIF**, il s'agit soit :

- D'un abcès du cerveau
- D'une tumeur cérébrale
- D'un hématome sous-dural chronique.

## **VIII. TRAITEMENT**

### **1. TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE**

Il est souvent urgent : état de mal épileptique, méningite purulente, méningite tuberculeuse, hématome extradural...

### **2. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE COMMUN À TOUS LES COMAS :**

- Maintien de la ventilation
- Maintien de la circulation
- Prévention des complications de décubitus et des rétractions ostéo-articulaires.

### **RÉFÉRENCES :**

1. DE RECONDO J. Sémiologie du système nerveux. Flammarion 1995 : 169.
2. DANZIGER N., ALAMOVITCH S. Neurologie. Med-Line 1995 : 29.

## ANNEXES

**Le score de GLASGOW** : Repose sur l'étude de l'ouverture des yeux (E), la réponse motrice (M), la réponse verbale (V), en considérant dans chaque rubrique la meilleure réponse. Elle a surtout été utilisée dans la surveillance des traumatismes crâniens. Son intérêt tient à la simplicité de son application avec de bonnes corrélations dans la cotation obtenue par des examinateurs différents.

**E (ouverture des yeux)**

- Spontanée ..... E4
- Stimulation verbale ..... 3
- Stimulation douloureuse ..... 2
- Absente ..... 1

**M (réponse motrice)**

- \* Sur ordre ..... M6
- orientée ..... 5
- retraits ..... 4
- \* À la douleur
- flexion anormale ..... 3
- extension ..... 2
- absente ..... 1

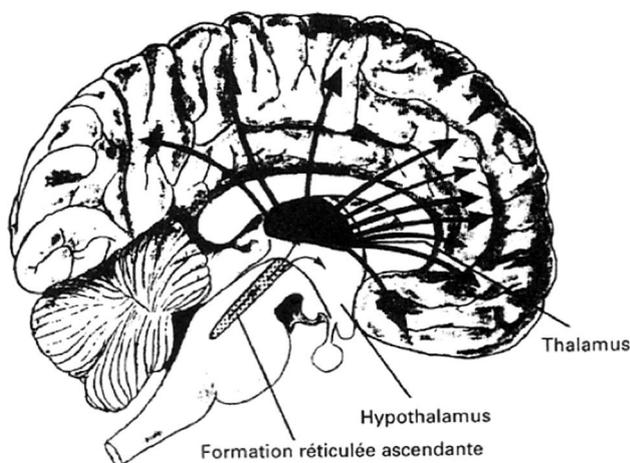
**V (Réponse verbale)**

- Appropriée ..... V 5
- Confuse ..... 4
- Incohérente ..... 3
- Incompréhensible ..... 2
- Absente ..... 1

**Échelle de Liège**

Ouverture des yeux (E)	Réponse verbale (V)	Réponse motrice (M)	Réflexes du tronc (R)
4. Spontanée	5. Normale	6. Commande	5. Fronto-orbitaire
3. Au bruit	4. Confuse	5. Orientée	4. OCV ou OVV
2. Douleur	3. Inappropriée	4. Évitements	3. Photomoteur
1. Jamais	2. Incompréhensible	3. Flexion	2. OCH ou OVH
	1. Rien	2. Extension	1. Oculo-cardiaque
		1. Rien	

OCV : oculocéphalique vertical ; OVV : oculo-vestibulaire vertical ; OCH : oculocéphalique horizontale ; OVH : oculo-vestibulaire horizontale.



**Figure 6.1** Situation et projections de la formation réticulée activatrice ascendante (d'après Young [6.9]).

# DÉMENCES

## I- DÉFINITION :

La démence est une détérioration du fonctionnement mental acquise, progressive, globale touchant l'ensemble des fonctions intellectuelles, spontanément irréversible et entravant l'autonomie dans la vie quotidienne.

## II- DIAGNOSTIC POSITIF D'UN SYNDROME DÉMENTIEL :

L'altération intellectuelle peut toucher les fonctions cognitives (ou fonctions intellectuelles : mémoire, attention, langage, gnosies, praxies, raisonnement, jugement...) et les fonctions non cognitives (personnalité, affects, régulation des conduites sociales...). Elle est progressive et peut rester plus ou moins longtemps méconnue, masquée par des comportements « automatiques » qui font illusion et la conscience imparfaite du malade de ses troubles qu'il cache par ailleurs plus ou moins consciemment.

Ceci explique que la découverte d'un syndrome démentiel puisse être plus ou moins tardive, parfois fortuite, et que même il y a des débuts pseudo-brusques, qui ne sont que la mise en lumière d'une déchéance jusque-là dans l'ombre.

Le diagnostic positif repose essentiellement sur la reconstitution de l'apparition des troubles par l'interrogatoire du malade et de ses proches, et sur l'examen des fonctions cognitives.

### A- INTERROGATOIRE

- Circonstances et motifs de la consultation
- Mode de début des troubles et mode évolutif
- Degré d'autonomie du patient dans la vie quotidienne
- Antécédents personnels, en particulier vasculaires, et familiaux neurologiques

### B- ANOMALIES À L'EXAMEN DES FONCTIONS COGNITIVES

#### 1- LA DÉSORIENTATION TEMPORO-SPATIALE

Peut être mise en évidence en questionnant le patient sur la date, le jour, le mois, la saison, l'année, l'heure, le lieu de la consultation, l'étage, la ville...

#### 2- LES TROUBLES DE L'ATTENTION

Le malade n'écoute pas ce que lui dit l'examineur, se laisse facilement distraire par ce qui se passe autour de lui, et il faut souvent répéter les consignes. Quand il parle, il ne termine pas ses phrases, perd le fil de son discours, saute du coq à l'âne.

#### 3- TROUBLES DU JUGEMENT ET DU RAISONNEMENT

Le jugement est constamment altéré : le malade apprécie mal les circonstances, les événements, les opinions, les situations. Sa propre situation lui échappe et il est inconscient de ses échecs, de la bizarrerie de son comportement. Il ne critique pas les histoires absurdes.

De même est-il facile de mettre en évidence les troubles du raisonnement : le malade ne peut résoudre des problèmes simples réclamant une construction logique comme « j'achète 3 poires à 500 millimes et je donne 2 dinars, combien doit-on me rendre ? ».

#### 4- LES TROUBLES DE LA MÉMOIRE

Mémoire épisodique : l'amnésie porte initialement sur des faits récents (amnésie antérograde) gênant tout apprentissage, alors que la mémoire des faits anciens est relativement résistante. Cette amnésie antérograde va progressivement gêner le patient dans son activité quotidienne : il oublie en route les courses qu'il est parti faire, il cherche sans cesse des objets usuels...

Mémoire sémantique (savoirs et connaissances préalablement acquises, événements historiques, acquis didactiques et culturels, savoirs spécifiques à l'activité professionnelle exercée...) : son atteinte est moins fréquemment patente à un stade de début.

#### 5- L'APHASIE OU TROUBLES DU LANGAGE

**Le langage oral et/ou écrit est sévèrement perturbé**, tant dans son versant expressif (manque du mot) que dans son versant compréhensif rendant le discours incohérent pouvant réaliser une authentique aphasie de Wernicke.

## 6- L'APRAXIE OU TROUBLES DES ACTIVITÉS GESTUELLES

- \* Une Apraxie constructive
- \* Une Apraxie d'habillage
- \* Une Apraxie idéomotrice est la plus fréquemment rencontrée.

## 7- L'AGNOSIE OU TROUBLES DE LA RECONNAISSANCE DES OBJETS ET/OU DES VISAGES

### 8- LES TROUBLES DES FONCTIONS EXÉCUTIVES

Les capacités d'anticipation, de planification, l'adaptation aux changements, l'inhibition des interférences...

### 9- LES TROUBLES PSYCHOCOMPORTEMENTAUX

- \* Les troubles de l'humeur, gaîté ou tristesse pathologique.
- \* des troubles de l'affectivité passivité ou indifférence.
- \* les troubles du caractère, agressivité, irritabilité sont la règle.
- \* les idées délirantes sont également fréquentes.
- \* les troubles du comportement : agitation, volontiers nocturne, fugues. Ils peuvent être parfois à l'origine de problèmes médico-légaux (vol, émission de chèques sans provision, attentat à la pudeur).

## C- ÉVALUATION DES TROUBLES PAR LE BILAN NEUROPSYCHOLOGIQUE

Une évaluation standardisée des fonctions cognitives peut être faite avec le Mini Mental State Examination (MMSE). Un score de 24/30 (26/30 chez les sujets avec niveau d'éducation supérieure) est considéré comme le seuil en dessous duquel une atteinte déficitaire doit être suspectée. Elle permet essentiellement de déterminer le stade de la démence (légère, modérée ou sévère).

Une évaluation psychométrique plus spécialisée peut être réalisée par un neuropsychologue qui servira à évaluer chaque fonction cognitive indépendamment. Les plus couramment utilisés sont :

- a) Le Grober et Bushke (ou test du Rappel Libre/ Rappel Indicé 16) pour l'étude du syndrome amnésique
- b) Le Wisconsin Card Scoring Test pour l'étude des fonctions exécutives.
- c) Le test de reconnaissance des visages de Benton

**Ainsi le diagnostic positif de syndrome démentiel se pose sur la base de l'interrogatoire du patient et de son entourage et sur l'examen clinique quand, coexistent une altération d'au moins deux domaines cognitifs non imputable à un trouble de la vigilance, avec un retentissement sur la vie sociale.**

## D- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Deux diagnostics doivent être différenciés en priorité : le syndrome confusionnel et la dépression

### 1- LE SYNDROME CONFUSIONNEL

Le syndrome confusionnel est un état aigu, le plus souvent transitoire et réversible, caractérisé par une altération globale de l'activité psychique, et secondaire à une cause organique ou psychologique. Il est fréquent chez le sujet âgé, peut révéler un grand nombre de pathologies non neurologiques et constitue une urgence diagnostique et thérapeutique.

Il peut cependant survenir dans l'évolution d'un syndrome démentiel, ce qui rend quelquefois le diagnostic différentiel entre confusion et démence difficile, et justifie un suivi à distance après la prise en charge de la confusion

### 2- LA DÉPRESSION

Les états dépressifs du sujet âgé sont fréquents et de diagnostic plus difficile que ceux des adultes plus jeunes, car ses aspects sémiologiques sont quelquefois trompeurs, prenant la forme d'un syndrome démentiel :

- les symptômes dépressifs (douleur morale, tristesse, sentiment de dévalorisation...) sont moins expressifs et se manifestent plus tardivement que chez l'adulte jeune.
- la symptomatologie peut être dominée par un ralentissement idéomoteur, voire une inhibition psychomotrice. Parfois, la symptomatologie est dominée par un délire persécutif, associée à de l'agitation et de l'agressivité.
- au plan cognitif, les fonctions instrumentales sont conservées, et l'entourage constate quelquefois une fluctuation de la séméiologie

On doit cependant souligner qu'un syndrome dépressif peut traduire une tentative d'adaptation du patient à l'installation de troubles cognitifs dus à une démence débutante. Même en cas d'amélioration sous traitement antidépresseur, un suivi prolongé s'impose.

### 3- AUTRES DIAGNOSTICS À ÉLIMINER :

- Le syndrome de Korsakoff peut faire croire à une démence, mais raisonnement et jugement restent intacts.
- Certains états maniaques
- L'aphasie de Wernicke

## E- DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Plusieurs causes sont susceptibles d'être impliquées dans une démence. Ce diagnostic étiologique repose à la fois sur des éléments d'orientation clinique, mais également sur un bilan paraclinique biologique et radiologique.

## I- EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

le bilan paraclinique a pour but principal de contribuer à la recherche d'une cause curable de démence même si celles-ci représentent moins de 10 % des démences

- **Le scanner cérébral** : examen obligatoire, sans puis avec injection de produit de contraste. Son intérêt principal est de rechercher des causes curables : hématome sous dural, hydrocéphalie chronique tumeur cérébrale.
- **L'IRM cérébrale** : permet de mieux visualiser l'atrophie et sa localisation prédominante ainsi que les éventuelles lésions vasculaires en vue d'une orientation diagnostique plus pertinente.
- **La biologie sanguine** : Numération formule sanguine, Ionogramme sanguin, glycémie, urée, créatinine, calcémie, TSH, Sérologie syphilis (VDRL-TPHA), bilan hépatique

Folates et vit B12 : en fonction du contexte,

- **L'électroencéphalogramme (selon le contexte)** : n'a d'intérêt que pour la recherche de signes spécifiques de maladies rares (Exp : Maladie de Creutzfeldt-Jakob)
- **L'Étude du LCR** : Elle est réservée à la recherche de certaines affections : vascularites cérébrales, maladies à prion.

## III- ÉTIOLOGIES DES DÉMENCES

Le syndrome démentiel reconnu, il faut en préciser l'étiologie en s'acharnant à la recherche d'une cause potentiellement curable.

### 1 - DÉMENCES POTENTIELLEMENT CURABLES

#### 1-A- LA PARALYSIE GÉNÉRALE OU SYPHILIS TERTIAIRE :

C'est une méningo-encéphalite syphilitique avec présence de tréponème dans les espaces périvasculaires du cortex cérébral et lésions inflammatoires diffuses. Encore fréquente en Tunisie, elle ne doit pas être méconnue puisqu'un traitement suffisamment précoce en permet la stabilisation. Ceci justifie une ponction lombaire systématique devant tout syndrome démentiel.

La détérioration intellectuelle est précoce, rapide, globale. S'y associent diversement :

- un délire mégalomane ou un syndrome dépressif
- un tremblement caractéristique de la langue, des lèvres et des doigts.
- un signe d'Argyll-Robertson (abolition du réflexe photomoteur direct et consensuel alors que le réflexe d'accommodation-convergence est conservé).

Le diagnostic repose sur :

- \* PL : ramenant un liquide inflammatoire (discrète hyperalbuminorachie et réaction lymphocytaire)
- \* Sérologie syphilitique : (BW, TPHA, VDRL) positive dans le sang et le LCR.

Le traitement se résume à une pénicillino-thérapie à fortes doses (20 à 30 millions/j en IV pendant 30 jours)

#### 1-B- L'HYDROCÉPHALIE À PRESSION NORMALE (HPN)

Décrite en 1964 par Hakim et Adams, l'HPN résulte d'un trouble de la circulation intracérébrale du LCR au niveau des villosités arachnoïdiennes, là où se fait normalement la résorption du LCR. Cette atteinte peut-être primitive ou faire suite à un traumatisme, une hémorragie méningée, une méningite. En amont de l'obstacle se développe une hydrocéphalie ventriculaire active, compensée par une résorption transépendymaire de LCR, qui contourne l'obstacle, permettant l'équilibre production/résorption du LCR. La conséquence en est une souffrance cérébrale progressive.

- 1/ Une détérioration intellectuelle où domine l'appauvrissement tant des conduites que des affects.
- 2/ Des troubles de la marche et de la statique (ataxie de type frontal avec marche à petits pas, « pieds collés au sol », départ difficile, demi-tour instable, tendance à la rétropulsion).
- 3/ Des troubles sphinctériens à type d'incontinence (il s'agit en fait d'un comportement d'urination).

La TDM cérébrale confirme le diagnostic en mettant en évidence l'hydrocéphalie = dilatation ventriculaire, associée aux images hypodenses de résorption liquidienne périventriculaire.

Le transit isotopique du LCR complète le diagnostic. En effet, en suivant le devenir d'un traceur radioactif injecté dans la grande citerne, on prouve le trouble de la dynamique du LCR :

Le LCR ne monte pas dans les délais normaux vers les aires de résorption corticale ; il stagne dans les citernes de la base et parfois reflue à contre-courant dans le V4 (on parle alors de contamination ventriculaire).

Cet examen ne fournit cependant pas d'arguments topographiques.

Le traitement est simple : il repose sur la mise en place d'une dérivation ventriculaire. Il est d'autant plus favorable qu'il est précoce.

## **1-C- L'HÉMATOME SOUS DURAL CHRONIQUE**

On évoque systématiquement le diagnostic chez des sujets particulièrement exposés : sujets âgés, éthyliques chroniques, traitement anticoagulant...

### **1-D- LES TUMEURS CÉRÉBRALES :**

Certaines localisations tumorales peuvent volontiers donner un syndrome démentiel (frontales, temporales de l'hémisphère mineur, 3e ventricule, thalamus, corps calleux, trigone, fosse postérieure avec hydrocéphalie) d'autant mieux curables quand elles sont bénignes, ou peu infiltrantes et superficielles.

### **1-E- LES CAUSES CARENTIELLES, MÉTABOLIQUES ET ENDOCRINIENNES**

Chez le sujet âgé, rechercher en priorité les troubles hydroélectrolytiques chroniques (hyponatrémie, hypo ou hyper calcémie), une carence en folates ou en vitamine B12, une hypothyroïdie.

Rechercher également une encéphalopathie hépatique chronique, une insuffisance rénale avancée.

Les autres causes, en particulier les maladies métaboliques héréditaires telles que la maladie de Wilson touchent les sujets plus jeunes.

### **1-F- LES CAUSES TOXIQUES**

L'intoxication médicamenteuse chronique doit être systématiquement recherchée chez le sujet âgé (benzodiazépines, tricycliques, anticholinergiques, barbituriques...) ainsi que l'intoxication alcoolique chronique.

## **2- DÉMENCES VASCULAIRES**

Elles représenteraient la seconde cause de démence chez les sujets âgés, après la maladie d'Alzheimer. Elles surviennent chez des patients porteurs d'une maladie cérébro-vasculaire : succession d'accidents ischémiques ou de lacunes cérébrales

Cliniquement, le début est souvent brutal et l'évolution est souvent marquée par une aggravation par à coups. Les troubles cognitifs sont marqués un ralentissement idéatoire et des troubles des fonctions exécutives.

Il existe dès le début des signes à l'examen somatique (signes de focalisation moteurs, sensitifs, hémianopsie, syndrome pyramidal, syndrome pseudo-bulbaire, troubles de la marche).

L'imagerie cérébrale retrouve les images d'infarctus cérébraux, de microlacunes disséminées, de lésions étendues de la substance blanche périventriculaire et/ou de séquelles d'hémorragies.

## **3- LES DÉMENCES NON CURABLES :**

### **3-A- LA MALADIE D'ALZHEIMER**

Il s'agit de la plus fréquente des causes de démence après 65 ans. Sa prévalence croît avec l'âge (5 % des sujets âgés de plus de 65 ans, 1/3 des démences entre 65 et 75 ans, 95 % des démences après 85 ans).

Il en existe de très rares formes familiales de début précoce (mutations connues sur 3 gènes différents), mais les formes les plus fréquentes sont des formes sporadiques de la maladie.

#### **\*Anatomopathologie et biochimie**

- Sur le plan macroscopique : l'atrophie et la mort neuronale touchent initialement le système hippocampo-amygdalien, puis diffusent au reste du cortex associatif. Au stade de démence, l'ensemble du cerveau est atrophique. Les sillons sont élargis, les circonvolutions sont amincies et les ventricules sont dilatés.
- Les lésions histologiques qui prédominent aussi dans ces régions sont :
  - Les dégénérescences neurofibrillaires (DNF) : inclusions intraneuronales formées par une agglutination des neurofibrilles du cytosquelette sous la forme filaments hélicoïdaux dont le principal constituant est une isoforme anormalement phosphorylée de la protéine TAU (Tubuline Associated Units).
  - Les plaques séniles (PS) : lésions extracellulaires constituées de dépôts d'une protéine amyloïde colorée par le rouge Congo : la protéine bêta-amyloïde. Cette protéine résulte d'un défaut de clivage de son précurseur transmembranaire normal.
- La perte de neurones cholinergiques joue un rôle important en entraînant un déficit marqué en choline acétyl-transférase et en acétylcholine au niveau du cortex.

### \*Les signes cliniques :

Au début, le tableau est dominé par les troubles de la mémoire avec une atteinte de la mémoire épisodique récente et une préservation de la mémoire ancienne, associés quelquefois à un manque du mot. Plus tard, se constitue progressivement un syndrome aphaso-apraxo-agnosique, puis l'ensemble des fonctions cognitives est atteint, ce qui entraîne un degré croissant de dépendance. À un stade très évolué s'installent des troubles moteurs, un syndrome extrapyramidal, des myoclonies, des crises d'épilepsie. L'évolution est progressive et lente et la durée de vie moyenne autour de 8-9 ans.

Le diagnostic de maladie d'Alzheimer étant en pratique courante seulement établi sur la base de données cliniques, l'utilisation de critères diagnostiques consensuels s'avère utile pour le spécialiste (critères diagnostiques du DSM IV et du NINCDS-ADRDA).

### 3-B- LES DÉMENCES FRONTO-TEMPORALES

Moins fréquentes que la maladie d'Alzheimer. L'âge moyen de survenue se situe entre 50 et 60 ans.

Le tableau clinique est dominé par les troubles du comportement (apathie, désintérêt ou jovialité, boulimie, stéréotypies verbales ou gestuelles, désinhibition sociale, sexuelle...). Le patient est orienté, les troubles mnésiques sont au second plan, contrastant avec l'atteinte des fonctions exécutives. On ne retrouve pas de syndrome aphaso-apraxo-agnosique.

Sur le plan anatomopathologique : l'atrophie cérébrale est localisée aux lobes frontaux et à la partie antérieure des lobes temporaux. Sur le plan histologique : il existe une perte neuronale sévère, et une gliose astrocytaire réactionnelle importante. Les neurones restants sont ballonnés et contiennent quelquefois des inclusions cytoplasmiques (corps de Pick) formées à partir des neurofilaments (maladie de Pick).

### 3-C- LA DÉMENCE À CORPS DE LEWY DIFFUS (DCL).

Il s'agit d'une forme particulière de démence dégénérative, caractérisée sur le plan histologique par la présence de corps de Lewy dans les neurones corticaux et dans les noyaux pigmentés du tronc cérébral (locus niger, locus caeruleus).

Elle est caractérisée sur le plan clinique par l'association au syndrome démentiel d'hallucinations, d'un syndrome extrapyramidal et de la fluctuation de l'état cognitif.

### 3-D- LA DÉMENCE DE LA MALADIE DE PARKINSON

La maladie de Parkinson peut se compliquer d'une atteinte cognitive à un stade évolué (détérioration sous cortico-frontale), mais reste avant tout une maladie de la motricité.

### 3-E- LA DÉGÉNÉRESCENCE CORTICO-BASALE (DCB)

Cause rare de démence dégénérative caractérisée par l'installation progressive d'une apraxie asymétrique sans trouble majeur de la mémoire au début, associée à un syndrome extrapyramidal.

### 3-F- LA MALADIE DE STEELE -RICHARDSON (PARALYSIE SUPRANUCLÉAIRE PROGRESSIVE : PSP)

Affection rare, où les signes somatiques (chutes, dystonie axiale, ophtalmoplégie de fonction, syndrome extrapyramidal) s'accompagnent fréquemment de troubles cognitifs frontaux

### 3-G- LA CHORÉE DE HUNTINGTON

C'est une maladie autosomale dominante (gène sur chromosome 4), touchant l'adulte entre 30 et 50 ans, mais quelquefois sa révélation est plus tardive.

Les signes qui s'associent à la démence sont évocateurs du diagnostic : mouvements anormaux choréiques (tronc, face, membres) et signes psychiatriques divers (irritabilité, agressivité...)

Sur le plan anatomopathologique, cette maladie se caractérise par une atrophie sévère du striatum (noyau caudé et putamen) avec perte neuronale et gliose

### 3-H- LA MALADIE DE CREUTZFELDT-JACOB

Encéphalopathie spongiforme (lésions de spongiose cérébrale) dont l'origine virale a été prouvée par sa transmissibilité. Elle appartient au groupe des affections à virus lents. Au plan clinique, s'associe au syndrome démentiel des signes neurologiques divers (pyramidaux, atteinte de la corne antérieure, cérébelleux, myoclonies très évocatrices).

L'EEG peut être très contributif au diagnostic en révélant des anomalies lentes ou des pointes paroxystiques, périodiques.

L'évolution est rapide et fatale. Le diagnostic affirmé ou suspecté impose une série de mesures pour éviter la contamination +++.

## 4- AUTRES ÉTIOLOGIES :

**Où le syndrome démentiel s'intègre dans une maladie générale** (cf. annexe 1)

La prise en charge et le traitement de la maladie d'Alzheimer et des autres démences constituent un parcours difficile, qui devra s'adapter à l'aggravation progressive des troubles cognitifs, à la dépendance croissante des patients et à la survenue de troubles du comportement

### 1- LES TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX

Il n'y a pas à l'heure actuelle de traitement curatif ni préventif disponible pour les pathologies dégénératives corticales (en dehors de la prévention des facteurs de risque vasculaire)

Les seuls traitements médicamenteux disponibles sont symptomatiques en dehors de certaines démences curables (hypothyroïdie, carence en folates ou B12, paralysie générale).

#### A- LES TRAITEMENTS SYMPTOMATIQUES DES TROUBLES COGNITIFS

Dans la maladie d'Alzheimer, dans les stades légers à modérément sévères (MMS entre 10 et 26), les inhibiteurs de l'acétylcholinestérase agissent en tant que traitements substitutifs sur la déplétion cholinergique. Trois molécules ont actuellement l'AMM : le chlorhydrate de donépézil (Aricept®), la rivastigmine (Exelon®) et la galantamine (Reminyl®). Dans les stades sévères, une molécule d'une autre classe thérapeutique (antagoniste NMDA), la mémentine (Ebixa®) a eu l'AMM plus récemment.

#### B- LES TRAITEMENTS SYMPTOMATIQUES DES TROUBLES COMPORTEMENTAUX

La prescription de psychotropes doit être le plus minimaliste possible et réservée aux états d'agitation patente, aux comportements agressifs, à l'anxiété avec insomnie ou aux états dépressifs, quand ces symptômes compromettent la prise en charge au domicile, et ne peuvent être expliqués par une cause exogène identifiée sur laquelle on peut agir.

Il faut privilégier le traitement du symptôme le plus perturbant et éviter les associations de psychotropes. Il est préférable également d'utiliser des médicaments à durée de vie courte et d'en limiter dans le temps leur utilisation puis tenter de les arrêter progressivement

#### C- LES TRAITEMENTS DES PATHOLOGIES ASSOCIÉES

Il est important de traiter les pathologies chroniques associées susceptibles d'aggraver le syndrome démentiel (hypothyroïdie, hypertension ou hypotension artérielles, diabète, dépression...), de corriger les déficits sensoriels et de rechercher activement les pathologies intercurrentes pouvant aggraver les troubles cognitifs (déshydratation, infections urinaires ou bronchiques.)

### 2- PRISE EN CHARGE NON MÉDICAMENTEUSE

La stimulation cognitive (en séance individuelle avec une orthophoniste ou en groupe par exemple en hôpital de jour) peut être d'un grand apport à la fois pour le patient et ses proches. L'effet thérapeutique des autres types d'approches qui ont été proposés (atelier d'expression artistique, musicothérapie, contact avec les animaux de compagnie...) n'est pas démontré scientifiquement, mais dans tous les cas participe grandement à améliorer le sentiment de bien être du patient.

# ANNEXE

## ANNEXE 1 : LES DÉMENCES POTENTIELLEMENT CURABLES

### Désordres nutritionnels

- Déficit en vitamine B12
- Déficit en folates
- Déficit en thiamine
- Pellagre

### Maladies de système

- Lupus et SAPL
- Sarcoidose
- Syndrome de Gougerot-Sjögren
- Vascularites du système nerveux central isolées
- Maladie de Horton
- Maladie de Behcet

### Troubles endocriniens

- Hypo et hyperthyroïdie
- Hypo-parathyroïdie
- Insulinomes
- Affections hypophysaires et surrénaliennes

### Maladies neurochirurgicales

- Tumeurs cérébrales
- Hématomes sous-duraux
- Hydrocéphalies à pression normale

### Intoxications

- Alcool
- Métaux lourds : plomb, aluminium (dialysés), bismuth, cuivre

### Maladies infectieuses

- Syphilis - Sida
- Méningo-encéphalites (tuberculeuse, fongique, parasitaire)
- Maladie de Whipple
- Maladie de Lyme

### Médicaments

- Intoxications diverses (antidépresseurs, tranquillisants, cimétidine, digoxine, analgésiques, narcotiques, anticholinergiques, agonistes, dopaminergiques)

### Divers

- Syndrome d'apnées du sommeil
- Hyperviscosité
- Radiations
- Syndrome paranéoplasique
- Encéphalite limbique
- Maladies hématologiques
- Waldenström
- Polyglobulies
- Lymphomes
- Porphyrries

### Troubles métaboliques

- Déséquilibre hydroélectrolytique
- Hyponatrémie
- Hypoxie
- Hypercalcémie

# CÉPHALÉES ET MIGRAINE

## Les objectifs éducationnels

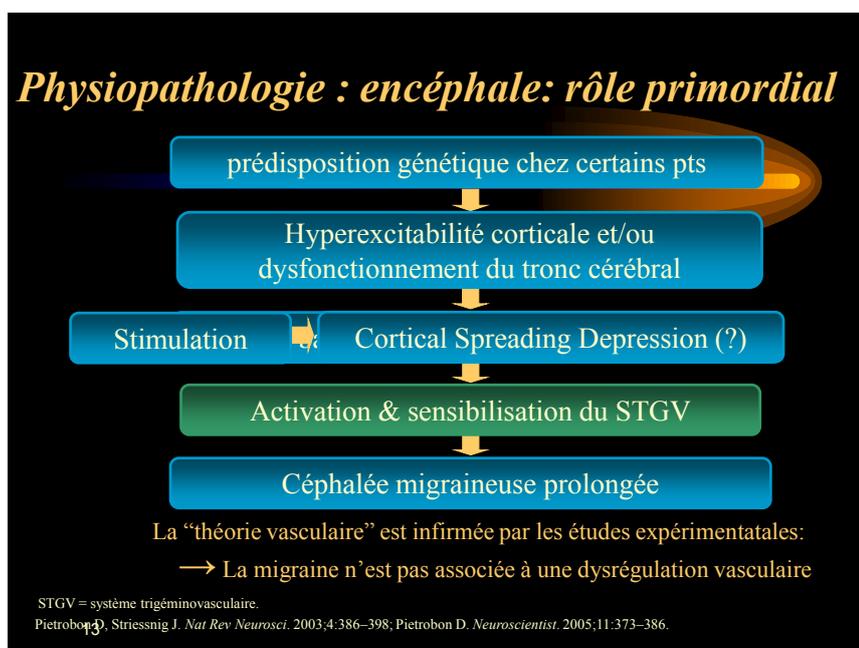
Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

- Reconnaître d'après leur caractéristique clinique :
  - une migraine
  - une céphalée de tension
  - une AVF
- Connaître les principaux médicaments du traitement d'une crise migraineuse
- Connaître les principaux médicaments du traitement de fond de la maladie migraineuse

La société internationale des céphalées (IHS) a classé en 2004, les céphalées en céphalées primaires, céphalées secondaires et les névralgies. (voire annexe).

La migraine est la plus fréquente des céphalées primaires. Elle peut être définie comme une Céphalée primaire chronique paroxystique, dont les critères diagnostiques sont définis par l'IHS.

- Sa prévalence : >10 %
  - Femmes : 15 %–17 %
  - Hommes : 6 %–9 %
- Il s'agit d'une maladie du sujet jeune, touchant plus les femmes avec un Sex-ratio : 2-3F/1H.
- Son étiopathogénie est multifactorielle associant :
  - Des facteurs environnementaux
  - Et une composante génétique complexe (plusieurs gènes de susceptibilité).
- Sa physiopathologie est complexe



La dépression corticale propagée (Cortical Spreading Depression) est une Bouffée d'une activité neuronale corticale intense (↑ Débit Sanguin Cérébral), suivie d'une dépression neuronale ↓ DSCr.

Elle débute généralement dans la région occipitale et se propage vers le front à la vitesse de 2–3 mm/min. Elle est responsable de l'aura migraineuse.

Il existe deux grandes variétés : la migraine commune ou migraine sans aura (sans signes précurseurs) et la migraine avec aura. Le diagnostic positif repose sur les critères IHS :

### CRITÈRES IHS DE LA MIGRAINE SANS AURA (2004)

- A.** Au moins cinq crises répondant aux critères B à D
- B.** Crises de céphalées durant de 4 à 72 heures (sans traitement)
- C.** Céphalée ayant au moins deux des caractéristiques suivantes :
  - 1. unilatérale
  - 2. pulsatile
  - 3. modérée ou sévère
  - 4. aggravation par les activités physiques de routine, telles que montée ou descente des escaliers
  - 5. Durant la céphalée, il existe au moins un des symptômes suivants :
    - a. nausée et/ou vomissement
    - b. photophobie et phonophobie
  - 6. Au moins un des caractères suivants est présent :
    - a. l'histoire, l'examen physique et neurologique ne suggèrent pas une affection codée dans les groupes 5 à 11 (céphalées symptomatiques)
    - b. ou bien celles-ci ont été écartées par les investigations complémentaires
    - c. ou bien celles-ci existent, mais les crises migraineuses ne sont pas survenues pour la première fois en relation temporelle étroite avec ces affections

### AURA

Symptômes neurologiques stéréotypés, précèdent typiquement la céphalée, s'installe progressivement en 10 – 20 min environ, dure moins d'une heure puis régresse complètement laissant place à la céphalée migraineuse.

#### A. AURA VISUEL OU MIGRAINE OPHTALMIQUE :

L'aura visuelle typique est caractérisée par le scotome scintillant et les phosphènes. (un scotome scintillant : un point brillant apparaît devant les yeux, mobile avec le regard qui s'étend et dessine la limite d'un scotome en croissant). Il peut s'agir d'une métamorphopsie (modification de l'aspect) de son propre corps ou de celui des autres. Cette progression des phénomènes visuels dans le temps et dans l'espace se fait sur plusieurs minutes, elle est caractéristique du phénomène migraineux. Lorsque les troubles visuels disparaissent apparaît l'accès céphalalgique qui évolue comme dans la migraine commune.

#### B. AUTRES TYPES D'AURA :

Il peut s'agir :

- D'auras sensitifs : des paresthésies envahissent progressivement (en plusieurs minutes) de façon plus ou moins extensive un hémicorps.
- D'auras aphasiques : parfois importants, parfois limités à des troubles agrapiques en alexiques.

### CRITÈRES IHS DE LA MIGRAINE AVEC AURA (2004)

- A.** Au moins deux crises répondant aux critères B à D
- B.** L'aura consiste en au moins un des symptômes suivants, à l'exclusion d'un déficit moteur :
  - 1. Symptômes visuels totalement réversibles, comprenant des signes positifs (lumières, taches ou lignes scintillantes) et/ou des signes négatifs (perte de vision)
  - 2. Symptômes sensitifs totalement réversibles, comprenant des signes positifs (fourmillements) et/ou négatifs (engourdissement)
  - 3. Trouble du langage de type dysphasique totalement réversible
- C.** L'aura présente au moins deux des caractères suivants :
  - 1. Symptômes visuels homonymes et/ou symptômes sensitifs unilatéraux
  - 2. Au moins un des symptômes de l'aura se développe progressivement en 5 minutes ou plus et/ou différents symptômes de l'aura surviennent successivement en 5 minutes ou plus
  - 3. La durée de chaque symptôme est supérieure ou égale à 5 minutes et inférieure ou égale à 60 minutes
- D.** Ce critère décrit la céphalée accompagnant l'aura :
  - 1.2.1. aura typique avec céphalée migraineuse : une céphalée remplissant les critères B à D de migraine sans aura (code 1.1.) commence durant l'aura ou suit l'aura dans les 60 minutes

**1.2.2.** aura typique avec céphalée non migraineuse : une céphalée qui ne remplit les critères B à D de migraine sans aura (code 1.1.) commence durant l'aura ou suit l'aura dans les 60 minutes

**1.2.3.** aura typique sans céphalée : une céphalée ne commence pas durant l'aura ou ne suit pas l'aura dans les 60 minutes

## A. LES SYMPTÔMES NE SONT PAS ATTRIBUÉS À UNE AUTRE AFFECTION

### Facteurs déclenchants

- Facteurs psychologiques
- Habitudes alimentaires
- Facteurs hormonaux
- Modifications du rythme de vie
- Facteurs sensoriels
- Facteurs climatiques
- Aliments
- Autres facteurs

### Prodromes

Les crises migraineuses peuvent être précédées de prodromes.  
Les plus fréquents étant des troubles de l'humeur et de l'appétit

### Évolution spontanée

- La migraine débute habituellement aux alentours de la puberté, beaucoup plus rarement dans la petite enfance, exceptionnellement après 40 ans.
- Son évolution est capricieuse avec des périodes d'exacerbation ou de calme.
- Elle peut disparaître spontanément au cours de la vie, notamment à la ménopause, ou accompagner tout au long de la vie.

## DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

### A/ LES CÉPHALÉES SECONDAIRES :

#### - Hémorragie méningée :

- Céphalée brutale
- Vomissements
- Photophobie
- Examen : syndrome méningé.
  - Scanner
  - PL si scanner normal
  - Artériographie à la recherche d'une malformation vasculaire (anévrisme)

#### - Méningite :

- Céphalée aiguë ; rapidement progressive
- Vomissements
- Photophobie
- Examen : syndrome méningé, syndrome infectieux.
  - PL

#### - Hypertension intracrânienne :

- Céphalée progressive exacerbée la nuit
- Vomissements faciles en jet
- Troubles visuels : diplopie, flou, éclipses
- Troubles de la vigilance
- Examen : œdème papillaire,
  - scanner, IRM

### 1) DISSECTION D'UNE ARTÈRE CERVICALE

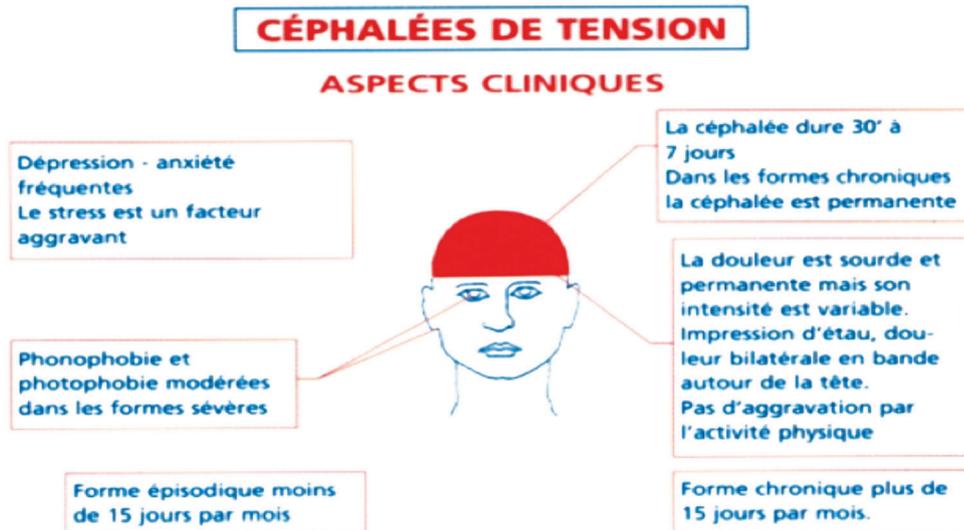
- Notion d'un traumatisme cervical,
- Douleur cervico-céphalique
- Se complique souvent d'Accident vasculaire ischémique transitoire ou constitué.
- Examen recherche un syndrome de Claude Bernard Horner, et/ou un souffle carotidien.
  - Doppler, IRM, ARM.

## 2) MALADIE DE HORTON :

- Céphalée hémicrânienne permanente
- Sujet de plus de 55 ans,
- Hyperesthésie du cuir chevelu,
- Claudication de la mâchoire,
- Pseudo-polyarthrite rhizomélique.
- Troubles visuels : cécité, diplopie.
- Examen : Artères temporales indurées et le pouls est aboli.  
→ VS : ↑↑ → biopsie de l'artère temporale → corticothérapie

## B/ LES CÉPHALÉES PRIMAIRES :

### 1) CÉPHALÉES DE TENSION



**Traitement :** Amitriptiline...

### 2) ALGIE VASCULAIRE DE LA FACE

- Introduction : Rare, âge jeune, sex-ratio : 5 h /1f
- Clinique : Double périodicité:
  - **Céphalée orbito-temporale**, unilatérale, intense.
  - Durée de la crise : 30 min – 3 heures
  - À heures fixes dans la journée, tous les jours 2 à 3 x
  - Pendant plusieurs jours à quelques semaines
  - 1 à 2 fois / an
  - **Troubles vasomoteurs homo latéraux :**
    - Rougeur oculaire
    - Larmolement
    - Obstruction ou écoulement nasal

#### Traitement des crises :

- Oxygène par masque 8-10 litres /min
- Sumatriptan SQ
- Dihydroergotamine DHE

#### Traitement de fond :

- Verapamil (first-line)
- Lithium
- Dépakine

## III. TRAITEMENT (VOIR COURS PHARMACOLOGIE) :

## IV. LES ALGIES VASCULAIRES DE LA FACE (AVF)

### 1. INTRODUCTION :

Les AVF représentent une entité clinique stéréotypée reposant sur des modifications paroxystiques du tonus vasculaire dans un territoire carotidien externe.

Autres terminologies :

- \* Aux USA = cluster headache (céphalée en grappes).
- \* Au Royaume Uni = migrainous neuralgia (névralgie migraineuse).

### 2. ÉPIDÉMIOLOGIE :

- Incidence générale :

À l'inverse de la migraine, l'incidence de l'AVF est rare, de l'ordre de 0,08 %.

Dans la population céphalalgique, elle est estimée à 1,7 %.

- \* Sexe= Il existe une nette prédominance masculine, le rapport étant de 5 hommes pour une femme.
- \* Âge= L'âge de début se situe habituellement entre 20 et 30 ans, l'affection est très rare chez le jeune enfant, ainsi que chez l'adulte de plus de 60 ans.
- \* Incidence familiale A l'encontre de la migraine, la notion de terrain familial paraît faible, la survenue de cette affection semble toutefois plus marquée chez les sujets présentant des ATCD familiaux de migraine.

### 3. TABLEAU CLINIQUE :

Il est suffisamment caractéristique pour que le diagnostic soit porté aisément : il s'agit d'une douleur intolérable, unilatérale, intermittente, prédominant dans la région orbito-temporale, survenant par crises quotidiennes lors des périodes douloureuses (salves) de quelques semaines ; ces périodes douloureuses sont :

#### A/ LA CRISE DOULOUREUSE :

- Elle est strictement unilatérale,
- Elle est paroxystique, évoluant par accès dont le début est rapidement progressif, sans prodrome, et atteint son acmé en moins de 5 minutes
- Sa durée dépasse rarement plus de 2 heures,
- Elle disparaît aussi rapidement que son installation,
- Elle siège essentiellement dans la région péri ou rétro-orbitaire et la tempe, mais irradie volontiers vers le front, la joue, le cou, la nuque et la région occipitale,
- Elle se localise plus volontiers dans des zones vasculaires des branches de la carotide externe (A. temporale superficielle ou A. faciale) ou de la carotide interne (A. ophthalmique),
- Rarement pulsatile, elle est décrite comme une brûlure, un arrachement, un écrasement,
- Dans la majorité des cas, les crises surviennent 1 à 2 fois par 24 heures,
- Elles apparaissent fréquemment à la même heure chez un même patient.

#### Les signes associés :

Apportent une aide précieuse au diagnostic, il s'agit de :

- \* Rougeur conjonctivale
- \* Larmolement
- \* Obstruction nasale
- \* Catarrhe nasal à liquide clair

- Homolatérales à la douleur, séparées par des périodes de rémission complète de durée variable.

#### B/LES PÉRIODES DOULOUREUSES OU SALVES :

- Elles sont épisodiques, survenant 1 à 2 fois par an, plus volontiers en automne et au printemps,
- Le plus souvent, leur durée est de 4 à 8 semaines au cours desquelles surgissent des crises généralement quotidiennes,
- Ces périodes, algiques sont séparées de phases de rémission spontanée pouvant se prolonger plusieurs mois, voire des années.

#### C/ÉVOLUTION :

Bien que des accalmies prolongées (20 ans) aient pu être observées, aucune donnée de la littérature ne permet d'affirmer que cette affection puisse disparaître avec l'âge ; il ne semble donc pas exister de guérison spontanée.

#### **4. ETIOPATHOGÉNIE:**

Si la majorité des auteurs s'accordent actuellement pour reconnaître l'existence lors des crises de phénomènes vasomoteurs dans le territoire carotidien externe accompagnés de troubles du système nerveux autonome, il n'en demeure pas moins que comme pour la migraine l'origine de ces manifestations reste inconnue.

#### **5. TRAITEMENT :**

- cf. migraine -

#### **6. FORMES CLINIQUES :**

##### **A/ LA FORME CHRONIQUE :**

Elle se distingue de la forme type par l'absence de périodes de rémission ; le malade présente 1 à 5 crises quotidiennes pendant 1 à 2 années consécutives ; cette chronicité peut apparaître d'emblée ou survenir secondairement après une phase initiale de caractère périodique ; cette variante clinique n'est pas exceptionnelle.

##### **B/ L'HÉMICRÂNIE PAROXYSTIQUE CHRONIQUE DE LA FEMME :**

Relativement rare elle touche essentiellement la femme ; la douleur est strictement unilatérale, prédominant dans une région temporo-orbitaire ; elle évolue par paroxysmes avec des accès très violents avec une fréquence de 10 à 15 par 24 heures ; outre cette prédominance féminine, cette entité clinique se distingue par sa remarquable sensibilité à l'indométacine.

## **ANNEXES**

- Classification des céphalées d'après l'IHS
- Classification de la migraine d'après l'IHS
- Critères diagnostiques selon l'IHS de la migraine sans aura
- Critères diagnostiques selon l'IHS de la migraine avec aura

# LES ACCIDENTS VASCULAIRES CÉRÉBRAUX ISCHÉMIQUES (AVCI) ET LES THROMBOSES VEINEUSES CÉRÉBRALES

## I- LES ACCIDENTS VASCULAIRES CÉRÉBRAUX ISCHÉMIQUES (AVCI)

### I - INTRODUCTION

La survenue d'un accident vasculaire cérébral constitué est une urgence médicale. Conséquence, soit d'un saignement intraparenchymateux, soit d'un arrêt de la circulation sanguine dans une artère le plus souvent le fait de son occlusion par un matériel thrombo-embolique. Les accidents vasculaires cérébraux se traduisent par un déficit neurologique soudain de topographie vasculaire. Ils constituent une urgence thérapeutique.

- Le diagnostic du mécanisme ischémique ou hémorragique est fait par la TDM sans injection : l'AVC hémorragique donne toujours une hyperdensité immédiate, l'AVC ischémique est hypodense ou isodense
- Le problème essentiel est de reconnaître leurs étiologies dont certaines nécessitent un traitement spécifique
- Les causes des AVC ischémiques sont dominées par les causes artérielles (athérome et lacunes chez le sujet âgé, dissections artérielles chez le jeune) et cardiaques. Les causes des AVC hémorragiques sont dominées par l'HTA et avant 60 ans, par les malformations vasculaires.

### II - DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES

- Les AVC représentent la 3e cause de décès après les maladies cardiovasculaires et les cancers
- On évalue leur incidence annuelle dans la population générale entre 1 et 2 cas pour 1000 habitants et cette incidence augmente avec l'âge.

### III - LES DIFFÉRENTS TYPES D'AVC

- Accidents ischémiques d'origine artérielle (80 % des AVC)
- Accident ischémique transitoire (AIT) : entièrement régressif en moins de 24 h (perturbation réversible du métabolisme des neurones),
- Accident ischémique constitué : durable pendant plus de 24 h avec destruction tissulaire irréversible (infarctus cérébral),
- Lacunes cérébrales.
- Thrombose veineuse cérébrale (thrombophlébite cérébrale)
- Hémorragie intraparenchymateuse et/ou hémorragie méningée.

### IV - DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

- Reconnaître l'AVC : devant tout trouble neurologique d'installation brutale et de caractères déficitaire et parcellaire.
- Préciser le type de l'AVC : par le scanner cérébral en urgence
- Apprécier la gravité et le profil évolutif de l'AVC
- Déterminer l'étiologie, ce qui conditionne le traitement.

## AVC ISCHÉMIQUES CONSTITUES

### I - PHYSIOPATHOLOGIE

- L'infarctus cérébral (ou ramollissement cérébral) correspond à un foyer de nécrose du tissu cérébral secondaire à une ischémie par arrêt de la circulation sanguine le plus souvent au niveau artériel. La topographie de l'infarctus est donc celle d'un territoire artériel précis. Deux étiologies sont responsables de 90 % des infarctus : l'athérosclérose et les cardiopathies emboligènes.
- Deux mécanismes permettent de rendre compte de la survenue d'un accident ischémique constitué :
  - le plus souvent, il s'agit de l'occlusion d'une artère, généralement par thrombose et/ou embolie
  - plus rarement, le mécanisme est hémodynamique, lié à une hypoperfusion locale (en aval d'une sténose critique) ou globale lors d'une perturbation de la circulation systémique.
- L'étendue et la sévérité des dommages cérébraux causés par l'ischémie dépendent de la capacité de suppléance des systèmes anastomotiques
- L'infarctus cérébral donne lieu à un œdème cérébral qui est d'abord cytotoxique (anoxie tissulaire) puis vasogénique (par rupture de la barrière hématoencéphalique). Cet œdème est maximum au 4<sup>e</sup> jour puis régresse.

## II - SÉMIOLOGIE DES AVC ISCHÉMIQUES CONSTITUES

L'installation des troubles est brutale. L'accident neurologique d'origine embolique est caractérisé par l'installation brutale d'un déficit d'emblée maximal. Les AVC thrombotiques au contraire sont souvent précédés d'AIT. Ils peuvent s'installer en quelques heures, le déficit neurologique peut progresser par paliers successifs d'installation brutale, alors appelés AVC en évolution. La sémiologie clinique varie selon la topographie de l'infarctus : AVC ischémiques dans le territoire carotidien ou vertébro-basilaire.

### A- INFARCTUS DANS LE TERRITOIRE CAROTIDIEN

#### 1. Syndrome de l'artère carotide interne

La thrombose complète de la carotide interne réalise le syndrome optico-pyramidal avec cécité monoculaire homolatérale à l'occlusion et une hémiparésie controlatérale.

#### 2. Infarctus du territoire de l'artère sylvienne (artère cérébrale moyenne)

Il est le plus fréquent.

##### 2.1. Infarctus sylvien superficiel

- Les troubles sensitivo-moteurs et visuels sont controlatéraux à l'infarctus
- hémiparésie à prédominance brachio-faciale
- hémihypoesthésie superficielle et profonde
- hémianopsie latérale homonyme
- les troubles neuropsychologiques associés dépendent du côté atteint
- atteinte de l'hémisphère majeur (gauche chez le droitier)
- **aphasie (de Broca, de Wernicke), apraxie idéomotrice**, acalculie, agraphie
- atteinte de l'hémisphère mineur (droit chez le droitier) **anosognosie**, hémiasomatognosie

##### 2.2. Infarctus sylvien profond

- hémiparésie totale massive et proportionnelle controlatérale
- troubles sensitifs généralement absents
- absence d'hémianopsie latérale homonyme (HLH) et d'aphasie

##### 2.3. Infarctus sylvien total

Le tableau est sévère, associant les signes d'infarctus superficiel et profond

#### 3. Infarctus du territoire de l'artère cérébrale antérieure

Donne lieu à :

- une hémiparésie prédominante ou touchant exclusivement le membre inférieur (monoparésie crurale)
- un mutisme initial fréquent
- un syndrome frontal : apathie, indifférence, grasping réflexe, troubles sphinctériens
- des troubles du langage dans les lésions gauches.

Un infarctus bilatéral des deux artères cérébrales antérieures donne lieu à un mutisme akinétique.

#### 4. Infarctus de l'artère choroïdienne antérieure donne lieu à :

- une hémiparésie massive et proportionnelle
- une hémianesthésie à tous les modes
- une hémianopsie latérale homonyme

### B- INFARCTUS DANS LE TERRITOIRE VERTÉBRO-BASILAIRES

#### 1. Infarctus du territoire de l'artère cérébrale post :

##### 1.1. Territoire superficiel

\* Infarctus unilatéral : signes visuels au premier plan : hémianopsie latérale homonyme, agnosie visuelle, état confusionnel

\* Infarctus bilatéraux donnent lieu à une **cécité corticale** et à un **syndrome de Korsakoff**

##### 1.2. Territoire profond

Ces infarctus concernent le thalamus (déficit sensitif de l'hémicorps controlatéral avec secondairement hyperpathie, des mouvements involontaires controlatéraux)

#### 2. Infarctus dans le territoire de l'artère vertébrale et du tronc basilaire

Caractérisé par les syndromes alternes : atteinte directe d'un ou plusieurs nerfs crâniens et atteinte croisée des voies longues.

### 2.1. Infarctus bulbaire latéral : syndrome de Wallenberg (artère vertébrale)

C'est le plus fréquent et le mieux caractérisé des infarctus du tronc cérébral. Le ramollissement occupe la partie rétro-olivaire du bulbe. Le début est brutal avec des vertiges intenses, des céphalées postérieures, des vomissements et parfois un hoquet. Le syndrome de Wallenberg réalise un syndrome alterne du tronc cérébral avec :

- du côté de la lésion :

- **atteinte du V** avec anesthésie faciale dissociée
- **atteinte des nerfs mixtes (IX, X, XI)** responsable de troubles de la déglutition, de la phonation et d'un hoquet
- **syndrome de Claude Bernard-Horner**
- **hémisyn-drome cérébelleux**
- syndrome vestibulaire (vertiges, nausées, nystagmus)

- du côté opposé à la lésion :

- hémianesthésie respectant la face et touchant la **sensibilité thermoalgique**

### 2.2. Infarctus protubérantiels (tronc basilaire)

- Les lésions protubérantielles unilatérales peuvent donner lieu à des syndromes protubérantiels alternes :
- syndrome de Millard-Gubler : paralysie faciale périphérique (PFP) directe et hémiparésie controlatérale respectant la face
- syndrome de Foville protubérantiel supérieur : hémiparésie avec atteinte faciale centrale controlatérale et déviation conjuguée des yeux vers le côté hémiparésique)
- syndrome de Foville protubérantiel inférieur : PFP, hémiparésie controlatérale et paralysie de la latéralité du regard (déviation conjuguée des yeux vers le côté hémiparésique)
- Cependant, les lésions sont souvent multiples et bilatérales avec troubles de la vigilance et déficits neurologiques multiples.

### 2.3. Infarctus pédonculaires

- syndrome de Weber : hémiparésie controlatérale + atteinte du III homolatéral
- syndrome de Claude : hémisyn-drome cérébelleux controlatéral + atteinte du III homolatéral
- syndrome de Benedikt : mouvements anormaux controlatéraux + atteinte du III homolatéral.

## III - TRAITEMENT

Le traitement de l'accident vasculaire cérébral ischémique comporte 3 volets

### 1- MESURES GÉNÉRALES :

Devant tout AVCI, il faut hospitaliser le patient et imposer le repos strict au lit et il faut

#### 1.1. Assurer la liberté des voies aériennes :

- 1.1.1. Arrêt de l'alimentation orale en cas de trouble de la vigilance ou de la déglutition
- 1.1.2. Oxygénothérapie par sonde nasale, rarement intubation avec ventilation assistée si trouble de la conscience
- 1.1.3. Kinésithérapie respiratoire et aspiration des sécrétions

#### 1.2. Maintenir une TA suffisante :

- 1.2.1. La TA doit être prise plusieurs fois par jour, au mieux un monitoring tensionnelle
- 1.2.2. Respecter l'élévation de la TA, ne la traiter si la TA systolique est supérieure à 230 mm Hg et la pression diastolique est supérieure à 120 mm Hg. La baisse de la TA doit être progressive en utilisant un inhibiteur calcique type loxen\*

#### 1.3. Maintenir une bonne fonction cardiaque

- 1.3.1. Traiter les troubles du rythme cardiaque.
- 1.3.2. Traiter l'insuffisance cardiaque.

**1.4. Assurer un bon équilibre hydroélectrolytique et nutritionnel** perfusion de sérum physiologique avec des électrolytes les 1<sup>ers</sup> jours. Au 3<sup>e</sup> – 4<sup>e</sup> jour si l'état du patient le permet passer à l'alimentation orale après test de la déglutition ou mettre une sonde naso-gastrique

#### 1.5. Lutter contre l'Hyperglycémie

L'objectif est de maintenir une glycémie en dessous de 1,5 g/l. Traiter par insuline à acte rapide si la glycémie est supérieure à 1,5 g/l

#### 1.6. Prévention des complications thrombo-emboliques

- 1.6.1. Utilisation des bas de contention
- 1.6.2. Utilisation d'anticoagulant à dose préventive 0,2 ml/j en sous-cutané

## 1.7. Nursing et surveillance

Changement de position toutes les 4 h, faire des massages et frictions des points de compression et mettre une sonde urinaire

Surveiller :

- TA, pouls fréquence respiratoire et état de vigilance et état neurologique toutes les 4 heures
- Température, et quantifier la diurèse toutes les 8 heures
- Rechercher les troubles de la déglutition avant chaque repas

## 1.8. Rééducation

### 1.8.1. motrice

- faire une mobilisation à fin d'éviter les rétractions tendineuses et les attitudes vicieuses à la phase aiguë,
- Faire un lever au fauteuil si l'état hémodynamique le permet
- Commencer la rééducation active adaptée au déficit dès que le patient peu coopérer

### 1.8.2. Orthophonique :

À débiter précocement en cas d'aphasie, de dysarthrie ou de négligence

## 2. TRAITEMENT ANTI THROMBOTIQUE À LA PHASE AIGUË

Tout traitement anti thrombotique nécessite la réalisation d'une imagerie cérébrale (IRM ou scanner) préalable pour éliminer une hémorragie cérébrale

### 2.1. Thrombolyse par rt PA :

Il est prescrit en dehors de toutes contre-indications dans les 4 h et demie suivant le premier signe. Elle augmente de 1/3 le nombre de patients qui guérissent, mais le risque hémorragique est important. L'évaluation du patient pour poser l'indication du rt PA doit être, clinique devant un déficit neurologique brutal dont l'heure de début est exactement connu, radiologique avec confirmation de l'AVCI par l'imagerie cérébrale et biologique avec la réalisation d'un bilan en urgence NFS, plaquettes, TP TCA, INR, fibrinogène glycémie et ECG.

### 2.2. Antiagrégants plaquettaires

Aspirine à faible dose 160 à 300 mg/j'est prescrit en première intention en absence de thrombolyse et de contre indication

### 2.3. Anticoagulant

Il n'est prescrit que dans les AVCI secondaire à une cardiopathie à fort risque emboligène ou une dissection carotidienne. Les contre-indications sont la présence d'hémorragie, ou trouble de l'hémostase, la présence de trouble de la vigilance, l'infarctus de grande taille œdème cérébral important, et l'endocardite.

## 3. TRAITEMENT PRÉVENTIF DES RÉCIDIVES :

Son objectif est de diminuer le risque de récurrence d'infarctus cérébral et prévenir les évènements cardiaques ce qui impose un traitement à vie

### 3.1. Prévention de l'infarctus lié à l'athérosclérose

#### 3.1.1. Antiagrégant plaquettaire au long cours

Diminue l'incidence de l'infarctus cérébral. On prescrit en première intention de l'Aspirine à 300 mg/j parfois associée au dipiridamol 2gellules/j en deux prises. En cas de contre-indication à l'aspirine on prescrit du clopidogrel 75 mg 1cp/j

#### 3.1.2. Prévention de l'athérosclérose

Lutter contre les facteurs du risque vasculaire en assurant un contrôle de la tension artérielle (140/90 mmHg) par la prescription d'inhibiteur de l'enzyme de conversion associée à un diurétique. Arrêter le tabac. Assurer un équilibre optimal de diabète (glycémie < 1,26 g/let Hb A1c < 6 %). Indiquer un régime hypolipémiant et prescrire une statine. En fin lutter contre le surpoids par des régimes hypocaloriques.

**3.1.3. Endartectomie carotidienne** : indiquée si la sténose carotidienne est supérieure à 70 % et pratiquée 1 à 3 mois après l'infarctus.

**3.2. Prévention des AVCI par embolie cardiaque** : outre le traitement de la cardiopathie le traitement préventif repose sur les antivitamines K au long cours avec surveillance régulière du TP, INR

### 3.3. Prévention des AVC I après dissection artérielle

Prescrire les antivitamines K pendant 03 mois, si les axes se normalisent il faut passer aux antiagrégants

## 4. TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE

En plus des traitements préventifs, un traitement étiologique est indispensable en cas d'AVCI

## THROMBOSE VEINEUSE CÉRÉBRALE (TVC)

- Les thromboses veineuses cérébrales sont des affections rares.
- Définie par une Occlusion d'une veine ou d'un sinus au niveau cérébral
- La symptomatologie est hétérogène Associe des signes d'hypertension intracrânienne, des crises épileptiques et des déficits neurologiques focaux.
- Le diagnostic repose sur l'IRM cérébrale+angio veineuse

### TABLEAU CLINIQUE :

trois types de signes sont possibles, isolés ou associés, avec un début aigu ou sur quelques semaines :

- **Hypertension intracrânienne** : associant une céphalée inhabituelle, continue, croissante de jour en jour, insomnante ++, avec nausées et/ou vomissement et flou visuel bilatéral (œdème papillaire de stase), les troubles de la conscience éventuellement
- **Crises épileptiques** : partielle (hémi corporelle à bascule sont évocatrices) ou généralisées
- **Déficit neurologique focal** : Inconstant et variable selon la localisation de la TVC

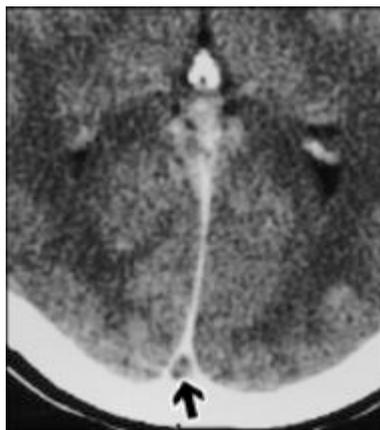
### DIAGNOSTIC :

IRM cérébrale +angioveineuse :

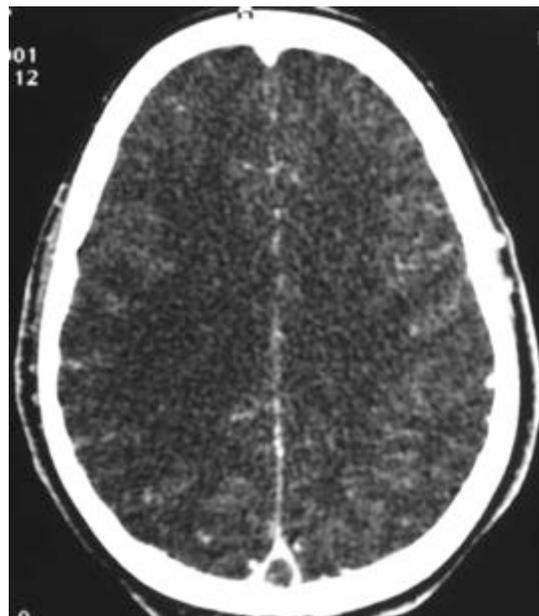
- C'est l'examen de choix à réaliser devant toute suspicion de TVC. elle doit comprendre les séquences T1, T2 et T2\* écho de gradient et T1+ injection de Gadolinium, à l'état de base le sinus thrombosé s apparaît en hyper signal T1, et T2et en hyposignal franc en séquence T2\*(EDG)
- En angio IRM, on note une absence de flux au niveau des veines ou sinus thrombosés



**Angio RM veineuse : absence de flux au niveau du sinus latéral Dt ++**

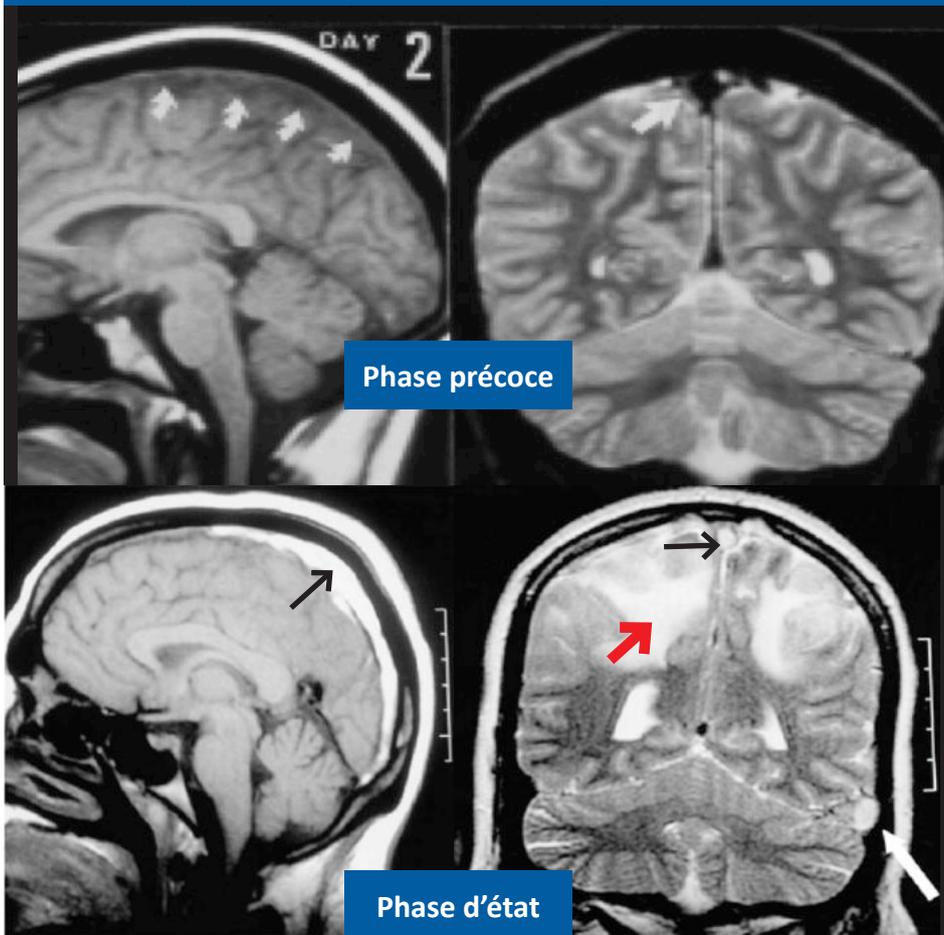


**TDM cérébral avec injection PC : Signe du delta vide (signe direct) : flèche noire**



- l'artériographie cérébrale : est indiqué en cas de non-disponibilité de l'IRM (pas de signe direct au scanner avec forte suspicion clinique).
- Suspicion de thrombose de veines corticales.
- L'angio -scanner cérébral : peut aussi en temps veineux montrer le thrombus

## SIGNES DIRECTS



**Fig : IRM cérébrale : \* signes directs d'une TVC :** phase précoce(j1-j5) : aspect en isoT1 et HypoT2 du thrombus (flèche en blanc)

Phase état (j5-j30) : aspect en hyper T1 et hyper T2 du thrombus) (flèche en noir)

**\*Signe indirecte :** Ramollissement veineux parasagittale (flèche en rouge)

**Causes des TVC :** sont multiples : **Grossesse et post-partum**, Contraception orale

Maladies auto-immunes et inflammatoires (Lupus érythémateux systémique, maladie de **Behçet**, sarcoïdose, maladie de Wegener), maladie infectieuse +++ORL (otite, mastoïdite, sinusite, abcès dentaire), hémopathie (leucémie, lymphome, drépanocytose, **polyglobulie**), troubles de l'hémostase (déficit en protéine S, protéine C, sd des anti phospholipide), 20-30 % des sont idiopathiques

**Traitement : 3 volets** du traitement d'une thrombophlébite cérébrale :

1. Traitement spécifique basé sur l'héparinothérapie (ttt anticoagulant) puis relais rapide par les anti VIT K (AVK) per os pendant au moins 6 mois
2. Traitement étiologique (exemple : antibiothérapie si cause infectieuse : otite chronique, sinusite, ethmoïdite, furoncle, méningite...)
3. Traitement symptomatique (antalgique si céphalées intenses, antiépileptiques, anti œdémateux).

# LES ÉPILEPSIES

## I- INTRODUCTION- DEFINITIONS

- La crise épileptique est la manifestation clinique de l'hyperactivité paroxystique d'un groupe plus ou moins étendu de neurones cérébraux et de son éventuelle propagation. Elle peut se manifester par une modification abrupte de l'état de conscience, par des phénomènes moteurs et/ou sensitifs, sensoriels, psychiques, végétatifs, par une altération de la réponse de l'individu à son environnement.
- une crise épileptique peut demeurer unique survenant accidentellement au moment ou au décours immédiat d'une agression cérébrale aiguë (traumatique, infectieuse, toxique, métabolique...), témoigne rarement d'une épilepsie.
- L'épilepsie est une affection neurologique chronique définie par la répétition, en général spontanée, à moyen et à long terme, de crises épileptiques. C'est une affection fréquente. Sa prévalence est évaluée à 6 %.

## II- PHYSIOPATHOLOGIE

La crise est due à la désorganisation paroxystique de l'activité d'un groupe de neurones du cortex cérébral - décharge hypersynchrone de ces neurones. Il en résulte un événement limité dans le temps bref le plus souvent. Sa symptomatologie dépendra du siège initial du foyer épileptique de la rapidité et de l'extension des décharges partant de ce foyer.

Le comportement pathologique de ces neurones paraît obéir à deux mécanismes :

**1/ Une altération du fonctionnement de la membrane entourant le neurone.** Une distribution inadéquate du Na et du K de part et d'autre de la membrane peut être due à un trouble métabolique pur, à une diminution du rôle tampon des astrocytes expliquant le caractère souvent épileptogène des cicatrices gliales.

**2/ Une anomalie de l'activité de certains neuromédiateurs.**

- . Diminution de l'activité du GABA (acide gamma, aminu-butyrrique), normalement inhibiteur.
- . Augmentation de l'activité de l'acide aspartique, l'acide glutamique, normalement excitateur.

Toute crise épileptique dépend de 2 facteurs :

**1/ Un facteur fonctionnel**, appelé prédisposition épileptique, dépendant de l'âge (les enfants font plus souvent des crises que les adultes) ou constitutionnel, génétique.

**2/ Un facteur lésionnel acquis :**

Ces deux facteurs sont associés en proportion variable :

- Pour qu'une lésion cérébrale provoque des crises, il faut une prédisposition épileptique. Tous les sujets ayant des lésions identiques n'auront pas de crise.
- Le facteur fonctionnel peut être dominant aboutissant à l'extrême à des crises chez des sujets n'ayant pas de lésions organiques. Ce sont les convulsions hyperthermiques de l'enfant, les épilepsies familiales.

## III- CLASSIFICATION ET SÉMILOGIE DES CRISES ÉPILEPTIQUES

On distingue deux groupes principaux de crises :

- **Crisis généralisées** : la décharge paroxystique est d'emblée bilatérale aux deux hémisphères et intéresse de ce fait simultanément l'ensemble du cortex cérébral. Les manifestations cliniques sont à type de signes moteurs bilatéraux et symétriques et/ou une brusque perte de conscience. Les anomalies EEG sont bilatérales synchrones et symétriques.
- **Crisis partielles** : la décharge paroxystique intéresse initialement une zone corticale limitée, appelée zone épileptogène. La Crise se manifeste initialement par des signes focaux pouvant parfois secondairement se généraliser du fait de l'extension des décharges. Les crises partielles sont divisées au plan sémiologique en crises partielles simples où il n'existe aucune modification de la conscience, et en crises partielles complexes où il existe une altération de la conscience pouvant survenir d'emblée ou secondairement. Les anomalies EEG sont unilatérales et focales. Toute crise partielle peut se généraliser secondairement.

### 1- CRISES GÉNÉRALISÉES

- **LES CRISES TONICO-CLONIQUES** : (anciennement appelées crise grand mal)

Les crises tonico-cloniques sont les crises généralisées les plus fréquentes. Elles débutent sans prodromes et se déroulent en trois phases : tonique, clonique et résolutive.

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

La phase tonique dure 10 à 20 secondes. Elle débute souvent par un cri et la conscience est d'emblée abolie. Une contraction tonique intéresse l'ensemble de la musculature squelettique, les membres supérieurs sont en flexion, les membres inférieurs sont en extension et la tête est rejetée en arrière. Une morsure latérale de la langue est possible et on observe une cyanose et une apnée de quelques secondes suivie d'une inspiration profonde et bruyante.

La phase clonique, dure environ 30 secondes et elle est caractérisée par des mouvements successifs de flexion-extension des membres ; cette phase expose au risque de blessure.

La phase résolutive, dure de quelques minutes à quelques dizaines de minutes. Elle est caractérisée par une obnubilation profonde de la conscience et un relâchement musculaire complet. Une énurésie et parfois une encoprésie peuvent survenir. La respiration reprend ample et bruyante gênée par les sécrétions bronchique et salivaire, c'est la respiration stertoreuse. L'obnubilation de la conscience s'améliore progressivement laissant place à une confusion de degré et de durée variables.

Au décours de la crise, le patient se plaint souvent de céphalées et de courbatures. Il ne garde aucun souvenir de sa crise : c'est l'amnésie post-critique.

**Parfois on observe des crises cloniques, atoniques ou atoniques.**

#### - Les absences :

Les absences sont des crises de brève durée caractérisées par une altération de la conscience. On distingue deux types :

- **Les absences typiques** (anciennement appelée petit mal). C'est une suspension brève de la conscience comprise entre 5 et 30 secondes, sans chute ni convulsions, et pendant laquelle on observe un brusque arrêt de l'activité ou de la phrase en cours, une fixité du regard et une immobilité. Puis le sujet reprend son activité, avec amnésie post critique. Elles sont de début et de fin brusque.

L'EEG : est typique révélant des décharges de pointes ondes rythmiques à 3 cycles/seconde, bilatérales et synchrones.

- **Les absences atypiques** : elles sont caractérisées par un début et une fin plus progressifs, une durée généralement plus longue et une altération de la conscience souvent moins marquée. Des éléments toniques, atoniques et/ou myocloniques plus prononcés et moins symétriques. Ce type de crise se rencontre surtout dans les encéphalopathies de l'enfant souvent associées à d'autres types de crises. À l'EEG elles s'accompagnent de décharges de pointes ondes bilatérales irrégulières et parfois asynchrones de fréquence inférieure à 3 cycles/secondes.

#### -Les myoclonies :

Ce sont des secousses musculaires, bilatérales, synchrones, symétriques, survenant par crises dont l'horaire est habituellement matinal. Elles sont involontaires, mais le sujet en a conscience. Elles touchent le plus souvent les membres supérieurs responsables alors du lâchage des objets tenus à la main. Rarement les membres inférieurs sont touchés, leur atteinte entraîne la chute du sujet par la perte brutale, consciente, mais involontaire, du tonus postural.

## 2- CRISES PARTIELLES :

Elles réalisent de multiples aspects, calqués sur les grandes localisations : motrices, sensitives, sensorielles et psychiques.

**2.1- LES CRISES MOTRICES PURES** sont les plus connues et sont aussi appelées « Bravais-Jacksoniennes ».

**a- L'accès brachial typique** débute par le « signal-symptôme » : brusquement, sans perte de connaissance ni cri, le pouce se met en flexion/adduction. Puis c'est la flexion des autres doigts et du poignet, puis de l'avant-bras qui se met en pronation. Enfin, le bras se porte en arrière.

Deux caractères essentiels sont à retenir :

- \* au niveau de chaque muscle, l'évolution passe par les trois phases tonique, clonique et résolutive.
- \* au niveau du membre, la progression de l'onde épileptique se fait de l'extrémité vers la racine. C'est la marche bravais-jacksonienne. Il y a ainsi intrication des phases tonique et clonique dans les différents territoires.

La crise peut s'étendre à l'hémiface du même côté et se terminer par une perte de connaissance. Elle peut s'étendre au membre inférieur homolatéral en touchant alors, d'abord la racine, puis l'extrémité.

Elle se termine en quelques minutes, en laissant parfois un déficit moteur transitoire dans le territoire atteint.

**b- L'accès facial** : Débute par l'attraction de la commissure labiale, puis apparaissent des convulsions de l'hémiface avec déviation de la tête et des yeux. Parfois, il existe une extension de la crise à l'hémicorps. La crise peut laisser après elle une parésie faciale.

**c- L'accès crural** : Débute par l'extension du gros orteil et s'étend parfois à tout l'hémicorps.

Ce qu'il faut savoir, c'est que :

- \* Tout accès focalisé peut aboutir à une crise généralisée et prend alors la valeur d'une aura précédant la grande crise.
- \* Le malade se souvient du début focalisé, mais ne garde aucun souvenir de la crise généralisée.
- \* L'accès peut être subintrant et réaliser un véritable état de mal Bravais-Jacksonienne.

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

## 2.2- LES CRISES SENSITIVES :

Elles constituent, en général, l'aura d'une crise. Le début est brusque par des dysesthésies localisées de topographie hémiplegique ou cheiro-orale (touchant la région péri-buccale et la main), de durée brève.

Parfois, ce sont des sensations plus élaborées ; sensations de déformation, de position anormale ou même d'absence d'un segment de membre.

## 2.3- LES CRISES SENSORIELLES :

Toujours à début et à fin brusques, elles peuvent concerner tous les sens :

- \* les crises visuelles sont caractérisées par des manifestations hallucinatoires élémentaires positives (lumières, couleurs, anneaux de feu) ou négatives (scotome, hémianopsie.) ou illusionnelles (perception déformée : macropsie, micropsie, diplopie...).
- \* les crises auditives sont représentées par des phénomènes illusionnels (déformation des voix, éloignement des sons...) ou hallucinatoires simples (bourdonnement, sifflement..) ou complexes (musique, voix.)
- \* les crises gustatives sont rares. Il s'agit le plus souvent d'hallucinations gustatives (goût amer ou acide.) parfois suivie d'une dysgueusie voir d'une agueusie.
- \* les crises olfactives sont toujours hallucinatoires à type de perception d'odeur désagréable souvent indéfinissable.

## 2.4- LES CRISES PSYCHIQUES :

Ces formes sont de diagnostic souvent difficile. Elles sont caractérisées par une perturbation des fonctions corticales supérieures sans altération de l'état de conscience. On distingue :

**a- Les états de rêve :** réalisent des troubles subjectifs brefs et brusques, survenant chez un malade conscient qui en perçoit le caractère anormal et pathologique et en garde un souvenir précis. Il peut s'agir d'impressions mal définies d'étrangeté « jamais vue » « jamais vécue », d'irréalité ou de vécu du présent. Parfois, c'est une sensation de « déjà vu » ou « déjà entendu ».

**b- les troubles instinctivo affectifs :** il s'agit souvent de sensation désagréable à type d'angoisse, de frayeur. Il peut s'agir d'irritabilité voir d'agressivité. Beaucoup rarement existe un sentiment de bien-être ou d'euphorie.

## 2.5- LES CRISES PARTIELLES COMPLEXES :

Elles sont définies par l'existence d'un trouble de la conscience inaugural ou secondaire. Elles s'accompagnent volontiers d'activité automatique.

Les automatismes oroalimentaires comportent des activités de mâchonnement, de dégustation, de mastication, de pour-léchage et de déglutition.

Les automatismes gestuels simples unilatéraux ou bilatéraux peuvent être dirigés vers le patient (grattage, froissement des vêtements, frottement) ou vers son entourage immédiat (agrippement, manipulation). Ils sont souvent sans finalité précise.

Les automatismes gestuels complexes réalisent des séquences plus élaborées : boutonner et déboutonner les vêtements, fouiller dans les poches, ranger des objets...

Les automatismes verbaux (exclamations, mots ou fragments de phrases.) sont souvent stéréotypés et peuvent être avec ou sans rapport avec le contenu de l'accès.

Les séquences motrices comportementales plus ou moins élaborées sont possibles à type de manifestations spectaculaires volontiers nocturnes (agitation incoordonnée, gesticulation.). Les phénomènes de déambulation ou de course sont le plus fréquemment postcritiques que percritiques.

## IV- APPORT DE L'ÉLECTROENCÉPHALOGRAMME (EEG) AU DIAGNOSTIC DES CRISES ÉPILEPTIQUES

L'EEG est le complément indispensable de la clinique ++. L'EEG est en effet le seul examen paraclinique pouvant compléter le diagnostic clinique d'une crise épileptique. Les autres examens apporteront des informations étiologiques, mais non sémiologiques.

L'EEG est l'enregistrement des rythmes électriques cérébraux, recueillis sur le cuir chevelu, amplifiés et inscrits sur papier. Chez l'adulte, éveillé au repos à l'abri de toute stimulation sensorielle l'activité de base est caractérisée par un rythme de 8 à 12c/s prédominant sur les régions occipitales disparaissant à l'ouverture des yeux, non modifiée par l'hyperpnée et la stimulation lumineuse intermittente. C'est le rythme  $\alpha$ .

Le facteur électrographique qui caractérise l'épilepsie est une pointe isolée ou répétée et l'EEG enregistre des paroxysmes, ondes anormales définies par leur brièveté ou leur amplitude supérieure à celle des ondes normales.

Ces paroxysmes sont des pointes :

- ondes à front raide
- pointes ondes
- polypointes ondes.

Ces anomalies sont généralisées ou focales très localisées selon qu'il s'agisse de crises généralisées ou focales. Mais les limites de l'EEG doivent être soulignées :

**1)** Il n'y a pas de graphoélément paroxystique spécifique d'une épilepsie.

Le cerveau n'a qu'un nombre limité de façon à exprimer son dysfonctionnement. On peut ainsi voir des paroxysmes EEG en dehors de tout dysfonctionnement. L'épilepsie est une notion clinique et en l'absence de crises, la présence de paroxysmes ou un tracé ne signifie pas épilepsie.

**2)** L'EEG intercritique est normal ou altéré de façon non significative chez un grand nombre d'épileptiques : 40 % estime-t-on. Il faut donc retenir qu'un EEG normal n'élimine en aucun cas un diagnostic cliniquement certain d'épilepsie.

## V- DIAGNOSTIC POSITIF :

### 1- IL EST AVANT TOUT CLINIQUE :

Il repose le plus souvent sur les données de l'interrogatoire, le médecin n'assistant que rarement à la crise. La phase de l'interrogatoire est donc ici fondamentale et l'on s'acharnera à retrouver :

**a) devant toute crise faisant évoquer l'épilepsie, quel que soit le type :**

- Son caractère paroxystique, c'est-à-dire marqué par son début et sa fin brusque.
- Son aspect sémiologique standardisé.

**b) Devant toute crise faisant évoquer une crise grand mal :**

- La perte de connaissance,
- La chute traumatique,
- La morsure de langue,
- La perte des urines,
- L'amnésie post-critique.

## VI- L'ENQUÊTE ÉTIOLOGIQUE :

Nécessaire devant toute crise, quelle qu'elle soit, imposant un bilan clinique et paraclinique précis et complet.

### 1- L'INTERROGATOIRE :

Rappelons l'intérêt de l'étude des ATCD familiaux ou personnels, en particulier de la période périnatale et de l'enfance, la recherche d'affections épileptogènes de traumatismes crâniens, d'accidents neurologiques.

. L'interrogatoire du sujet et de l'entourage est capital, afin de préciser le type et le déroulement de la crise et son évolution dans le temps ainsi que la fréquence des crises.

### 2- UN EXAMEN CLINIQUE MINUTIEUX COMPLÉTERA L'INTERROGATOIRE

### 3- LE BILAN PARACLINIQUE COMPORTERA SYSTÉMATIQUEMENT UN EEG

Selon les cas on demandera :

- IRM cérébrale ou un scanner. L'IRM est l'examen de choix permettant de détecter une lésion cérébrale. Elle permet de détecter les lésions tumorales, dysplasiques, séquellaires et la sclérose hippocampique.
- un bilan biologique : numération formule sanguine, enzymologie hépatique, ionogramme plasmatique, bilan inflammatoire
- L'étude du LCR est nécessaire si l'on évoque une cause infectieuse ou inflammatoire.

Cette enquête permettra de classer l'épilepsie et d'en trouver l'étiologie.

- Bilan spécifique : caryotype, dosage des acides organiques, biopsie de peau ou de muscle, examen du fond d'œil, une étude en biologie moléculaire...

## VII- DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE :

### 1- ÉTIOLOGIE DES CRISES ÉPILEPTIQUES :

Une crise n'est qu'un symptôme dont les causes sont très diverses. La reconnaître n'est que la 1ère étape du diagnostic. Les facteurs qui peuvent provoquer une crise accidentelle sont très nombreux :

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

- 1 - Troubles métaboliques (hydro-électrolytiques en général, mais aussi hypoglycémie et hypocalcémie).
- 2 - Exposition à des toxiques variés
- 3 - Infections touchant directement (méningites encéphalites) ou indirectement par le biais d'une ascension thermique l'encéphale (convulsions fébriles).
- 4 - Traumatismes crâniens
- 5 - Excès d'alcool
- 6 - Manque de sommeil chez des sujets prédisposés.

## 2- POUR L'ÉPILEPSIE PROPREMENT DITE, ON PEUT DISTINGUER :

**A - ÉPILEPSIES IDIOPATHIQUES** c'est-à-dire touchant des sujets chez lesquels aucune lésion cérébrale ne peut être démontrée, dont l'épilepsie familiale idiopathique.

### B - ÉPILEPSIES SYMPTOMATIQUES DUES À DES LÉSIONS CÉRÉBRALES :

- \* Lésions fixées, séquellaires d'une agression périnatale ou traumatique ou inflammatoire ou vasculaire ou malformative. Il existe souvent des signes déficitaires permanents.
- \* Lésions évolutives en rapport avec :
  - Maladies métaboliques ou dégénératives. L'épilepsie n'est qu'un signe parmi d'autres. Ces affections sont très rares.
  - Affections inflammatoires, virales, parasitaires, rares elles aussi.
  - Masses intracrâniennes (tumeurs, malformations vasculaires) à développement lent +++.

**C- LES ÉPILEPSIES CRYPTOGÉNIQUES OU PROBABLEMENT SYMPTOMATIQUES :** (dont la cause est cachée) sont présumées symptomatiques d'une cause occulte qui échappe aux moyens d'investigation.

À l'heure actuelle, il n'existe pas de classification définitive des épilepsies. La première classification établie en 1989 (ILAE) est toujours valide, de nouvelles propositions de classifications sont en révision (annexe).

## 3- EXEMPLES DE SYNDROMES ÉPILEPTIQUES DU JEUNE ENFANT :

### A - CONVULSIONS FÉBRILES :

Le plus souvent, il s'agit de convulsions fébriles, simples, crises généralisées, brèves avec EEG normal. Survenant entre 6 mois et 2 ans chez des enfants prédisposés. Seuls 4 % de ces enfants développeront ensuite une épilepsie chronique.

### B - SYNDROME DE WEST :

Apparaît entre 4 et 7 mois, se caractérise par une triade :

- Spasmes infantiles : brèves crises toniques.
- EEG intercritique spécifique : C'est l'hypsarythmie : succession ininterrompue d'ondes lentes et de pointes de très grande amplitude.
- Régression psychomotrice.
- Dans 2/3 des cas, il est secondaire à une encéphalopathie sous-jacente et alors de mauvais pronostic.
- Dans 1/3 des cas, il est primitif et un traitement corticothérapeutique précoce amène la guérison dans 30 à 50 % des cas.

## 4- EXEMPLES DE SYNDROMES ÉPILEPTIQUES DE LA 2<sup>e</sup> ENFANCE :

### A – ÉPILEPSIE ABSENCE DE L'ENFANT.

Environ 10 % des épilepsies de l'enfant entre 3 et 12 ans ; pic de fréquence : autour de 7 ans avec une prédominance féminine. Les absences typiques sont inaugurales, survenant plusieurs fois par jour (100 et plus/jour), facilement provoquées par l'hyperpnée. L'évolution est variable : bon pronostic immédiat dans 80 % ; disparition des absences dès l'institution d'un traitement et sans récurrence. Mais dans 40 % des cas, surviennent plus tard des CGTC isolées ou associées aux absences. Les critères moins favorables sont un début tardif (après 8 ans), la survenue chez les garçons, la résistance initiale au traitement, la présence d'une photosensibilité.

### B - ÉPILEPSIES BÉNIGNES PARTIELLES DE L'ENFANCE :

Le type en est l'épilepsie à paroxysme rolandique (EPR) commence entre 3 et 12 ans chez des enfants jusque-là normaux. Les crises sont très variées, mais le plus souvent il s'agit de crises partielles motrices intéressant la face et la bouche (crises oropharyngées) survenant pendant le sommeil le plus souvent.

L'EEG intercritique est pathognomonique : pointes lentes et pointes-ondes en regard de la région rolandique basse. Sous traitement, une guérison définitive survient à l'âge de 16 ans au plus tard.

## C - SYNDROME DE LENNOX-GASTAUT :

Début entre 2 et 6 ans. Caractérisé par une triade :

- Crises évocatrices par leur type : crises toniques, atoniques, absences atypiques par leur survenue pluriquotidienne et leur coexistence chez un même enfant.
- EEG intercritique spécifique activité de fond lente et décharges paroxystiques de pointes-ondes dans laquelle la pointe est lente.
- Régression intellectuelle
- Primitives ou secondaires à une encéphalopathie.
- Pronostic mauvais dans la plupart des cas.

## 5) EXEMPLES DE SYNDROMES ÉPILEPTIQUES DE L'ADOLESCENCE :

### A-ÉPILEPSIE MYOCLONIQUE JUVÉNILE :

Début à l'adolescence, souvent reconnue plus tardivement par la survenue d'une CGTC. L'interrogatoire permet de retrouver l'existence de secousses myocloniques survenant en pleine conscience souvent peu après le réveil (signe de la tasse de café du petit déjeuner) et favorisées par les nuits écourtées, les réveils brusques. Les myoclonies peuvent précéder de plusieurs mois voire de plusieurs années CGTC. L'EEG intercritique est

typique : polypointes ondes généralisées avec souvent photosensibilité.

Le qualificatif de bénin : par opposition aux épilepsies myocloniques progressives et en raison d'un contrôle rapide par une monothérapie. Notion de pharmacodépendance : l'arrêt du traitement entraîne 90 % des cas une récurrence. Le traitement est poursuivi longtemps, parfois à vie.

## VIII- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

**1- LES CRISES GÉNÉRALISÉES AVEC PERTE DE CONNAISSANCE** posent des problèmes diagnostics avec :

### A - LES SYNCOPES :

#### • D'origine cardiaque : Syndrome de Stokes - Adams, RAO.

Le début est également brutal, la durée plus brève sans période d'obnubilation post-critique.

L'auscultation du cœur, la prise de la TA lors de la PC, l'ECG voire son enregistrement continu pendant 24 heures (Holter) sont des éléments très importants d'orientation.

• **D'origine vaso-vagale** dans une atmosphère différente sur terrain neurotonique particulier, précédées de sensation de malaise avec sueurs, jambes molles, oppression thoracique, vertiges, parfois bradycardie.

• **Liée à une hypotension orthostatique** sera toujours recherchée +++.

**B - LES PERTES DE CONNAISSANCE** liées à un accident ischémique transitoire d'origine vasculaire peuvent souvent poser des problèmes diagnostics avec des crises localisées ou généralisées surtout que leur association est possible.

L'EEG est surtout utile.

**C - LES COMAS POST-CRITIQUES PROLONGÉS** sont parfois confondus avec les autres étiologies des comas : vasculaires, métaboliques, toxiques.

**D - LES ABSENCES DE L'ENFANT** sont parfois mises sur le compte de troubles du caractère et de l'attention.

**2- LES CRISES FOCALISÉES** posent des problèmes diagnostics différents suivant leur aspect :

Les crises motrices ou sensitives : associées ou non à des pertes de connaissance peuvent prêter à discussion avec des manifestations hystériques, mais lors de la perte de connaissance, il manque la perte des urines, la morsure de la langue, la blessure lors de la chute. L'association des crises épileptiques et de manifestations hystériques est en outre fréquente en pratique courante et rend plus difficile le traitement.

Les crises à point de départ digestif et/ou respiratoire, plus rares prêtent à confusion avec la pathologie viscérale et ce n'est qu'après avoir éliminé soigneusement une affection viscérale que l'on pensera à ce diagnostic.

Les crises à séméiologie élaborée et complexe (psychosensorielles avec automatismes moteurs, avec modifications paroxystiques de la conscience, avec manifestations thymiques prêtent à discussion avec des états psychiatriques [délires, schizophrénie].

## IX- TRAITEMENT :

### 1- PRINCIPES GÉNÉRAUX DU TRAITEMENT MÉDICAL :

- Le traitement médical de l'épilepsie est un traitement long et non dépourvu dans certains cas d'effets secondaires.
- Aussi sa mise en route suppose la certitude du diagnostic.
- On n'entreprendra pas de traitement d'épreuve.
- On ne traitera pas sur des arguments purement électriques, un EEG perturbé n'étant pas synonyme d'épilepsie en l'absence de contexte clinique évocateur d'épilepsie associée.

### 2-LES ANTI ÉPILEPTIQUES CLASSIQUES OU MAJEURS :

	Dose (mg/kg)	Cinétique		Effets secondaires
		1/2vie	Taux stable au bout de	
-Phénobarbital Gardéнал* Epanal* Orténal* Alepsal *	À : 1,5-2,5 E:3-4	3-5 j	15 à 30 j	Cutanés : érythèmes variés articulaires : algodystrophie anémie mégaloblastique inducteur enzymatique -antiépileptiques -anticoagulants coumariniques -oestroprogestatifs CI chez les sujets ayant une porphyrie intermittente aiguë Sédation+++ ralentissement intellectuel chez l'enfant : excitabilité
-Valproate de Sodium Dépakine*	20-50	8-12 h	1 à 2 j	Rares -Troubles digestifs+++chute de cheveux, prise de poids -Sédation
-Diphényl hydantoïne Dihydan* Solantyl*	À : 2-6 E:3-6	24-12 h		Gingivite hypertrophique Hypertrichose Nystagmus/ ataxie
Carbamazépine Tégrétol*	À : 10-15 E:20	12+/-3h	2 à 4 j	Somnolence confusion Nausées, vomissements
Ethosuccinimide Zarontin*	20	14-68 h E:30	8 j	Nausées Troubles thermoalgiques Troubles caractériels Troubles cutanés
Diazépam Valium*				Obnubilation
Clonozépan Rivotril*	0,10-0,15	24-48 h	4 à 8 j	Obnubilation

### 3- NOUVELLES MOLÉCULES ANTIÉPILEPTIQUES :

Sont indiqués en 2<sup>e</sup> intention en cas de contre-indication des antiépileptiques classiques ou devant l'absence d'amélioration par ces derniers ; leur avantage est aussi de diminuer les effets secondaires, à court et long terme. On cite le vigabatrin [Sabril] dont les indications viennent d'être restreintes en rapport avec l'amputation du champ visuel qu'elle entraîne ; la gabapentine [Neurontin] ; la lamotrigine [Lamictal], le topiramate [Epitomax], l'oxcarbazépine [Trileptal], le lévétiracétam [Keppra].

### 4-LE CHOIX DU MÉDICAMENT :

Quatre critères président au choix du médicament :

#### 1 - LE TYPE DE LA CRISE :

**Crises généralisées** : le traitement de choix est le Valproate de sodium, actif sur tous les types de crises.

**Crises partielles** : Carbamazépine en première intention. Valproate de sodium ou nouvelles molécules [gabapentine, lévétiracétam] également efficaces

**Absence** : Valproate de sodium traitement de choix. Carbamazépine contre indiquée.

#### 2 - L'EFFICACITÉ HABITUELLE DES MÉDICAMENTS :

On distingue classiquement :

##### a) Antiépileptiques majeurs :

- Phénobarbital
- Valproate de sodium
- Diphényl hydantoïne
- Carbamazépine

## b) Antiépileptiques mineurs :

Diazépines, éthosuccinimide

### 3 - LES EFFETS SECONDAIRES :

Le plus anodin est le Valproate de sodium. Les nouveaux anti épileptiques ont une meilleure tolérance.

### 4 - LA MANIABILITÉ DU MÉDICAMENT :

On préfère les médicaments qui ont le moins d'effet indésirable et d'interaction médicamenteuse et dont le nombre de prises est faible

### 5 - LE COÛT DU TRAITEMENT +++

Éléments à ne pas négliger tant en médecine hospitalière qu'en médecine de ville. Justifie le large emploi des anti épileptiques classiques moins coûteux que les nouvelles molécules.

## 4- CONDUITE DU TRAITEMENT :

- Le traitement médical de l'épilepsie doit être dans la mesure du possible une MONOTHERAPIE.
- Le choix du médicament comme on l'a vu plus haut repose pour une large part sur le type des crises.
- L'efficacité du traitement se juge sur trois critères :
  - Amélioration clinique (diminution de la fréquence et suppression des crises)
  - Critères électriques (« nettoyage de l'EEG= suppression des graphoéléments paroxystiques).
  - Critères pharmacologiques : La pharmacologie clinique a remplacé l'empirisme d'autrefois grâce au dosage des taux sanguins des médicaments.
- La continuité du traitement est essentielle à sa réussite. Il est capital de convaincre le patient de la nécessité d'une prise des médicaments ininterrompue. C'est un traitement long, s'étendant sur plusieurs années.
- La réussite du traitement médical ne peut être garantie que s'il s'associe à une hygiène de vie draconienne basée sur la suppression de facteurs abaissant le seuil épileptogène comme :
  - la consommation excessive d'excitants tel le café.
  - la dette de sommeil
  - les excès de fatigue
  - l'abus d'alcool

## 5- L'ARRÊT DU TRAITEMENT

- C'est un problème non encore résolu de façon rationnelle.
- Il s'agit en fait de poser le problème individuellement en fonction des résultats cliniques et EEG.

## 6- LE TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Réservée aux épilepsies rebelles à un traitement médical bien conduit, aboutissant à un véritable handicap pour le sujet et en présence d'un foyer épileptogène bien déterminé.

## X- ÉTAT DE MAL ÉPILEPTIQUE :

### 1) DÉFINITION :

Les EDME sont des syndromes électrocliniques caractérisés par la répétition à bref délai de crises récurrentes, avec persistance, pendant la phase intercritique, d'une altération de la conscience et/ou de signes neurologiques traduisant un épuisement neuronal des aires corticales spécifiques impliquées dans les décharges électriques. Deux situations cliniques peuvent être considérées :

- \* l'état de mal convulsif, toxico-clonique (EMTC), de diagnostic clinique évident, urgence de réanimation, qui nécessite des mesures thérapeutiques immédiates et met en jeu le pronostic vital
- \* l'état de mal non convulsif, Une confusion mentale d'intensité variable du simple ralentissement suggestif de l'efficacité intellectuelle jusqu'à la stupeur pouvant persister des heures et des jours est le symptôme principal. Le seul moyen d'en faire le diagnostic est de pratiquer un EEG, qui montre l'activité épileptique continue ou focale. L'injection IV d'une benzodiazépine normalise l'EEG et fait disparaître dans les secondes qui suivent la confusion.

L'EDME peut être la manifestation inaugurale de l'épilepsie.

## XI- CONCLUSION :

- L'épilepsie est un diagnostic avant tout clinique.
- Intérêt jamais trop grand d'un interrogatoire minutieux.
- Si l'épilepsie reste le domaine privilégié de l'EEG, s'en rappeler cependant les limites.
- Si l'épilepsie peut être idiopathique, ne jamais oublier qu'une :
  - épilepsie focale
  - épilepsie tardivesont souvent synonymes de l'existence d'une épilepsie lésionnelle. D'où l'intérêt d'une recherche étiologique grâce à l'imagerie cérébrale.
- Intérêt d'un traitement long et continu seul garant d'une guérison en association avec une hygiène de vie correcte.

## ANNEXES

### **ANNEXE 1 : CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES CRISES ÉPILEPTIQUES (1981)**

#### **1. Crises généralisées**

- 1.1. Absences a. Absences
  - b Absences atypiques
- 1.2. Crises myocloniques
- 1.3. Crises cloniques
- 1.4. Crises toniques
- 1.5. Crises tonico-cloniques
- 1.6. Crises atoniques

#### **2. Crises partielles**

- 2.1. Crises partielles simples
  - a. avec signes moteurs
  - b avec signes somatosensitifs ou sensoriels
  - c. avec signes végétatifs
  - d. avec signes psychiques
- 2.2. Crises partielles complexes
  - a. début partiel simple suivi de troubles de la conscience et/ou d'automatismes
  - b avec trouble de la conscience dès le début de la crise, accompagnée ou non d'automatismes.
- 2.3. Crises partielles secondairement généralisées
  - a. Crises partielles simples secondairement généralisées
  - b. Crises partielles complexes secondairement généralisées
  - c. Crises partielles simples évoluant vers une crise partielle complexe puis vers une généralisation secondaire.

#### **3. Crises non classées**

### **ANNEXE 2 : CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES ÉPILEPSIES ET SYNDROMES ÉPILEPTIQUES (1989)**

#### **1-Épilepsies et syndromes épileptiques focaux**

- 1.1. Idiopathiques, liés à l'âge
  - Épilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes rolandiques
  - Épilepsie bénigne de l'enfance à paroxysmes occipitaux
  - Épilepsie primaire de la lecture
- 1.2. Symptomatiques
  - Syndrome de Kojewnikow ou épilepsie partielle continue
  - Épilepsies lobaires : temporale, frontale, pariétale, occipitale
- 1.3. Cryptogéniques : symptomatique d'une éventuelle lésion occulte.

#### **2- Épilepsies et syndromes épileptiques généralisés**

- 2.1. Idiopathiques, liés à l'âge, avec par ordre chronologique :
  - Convulsions néonatales familiales bénignes
  - Convulsions néonatales bénignes

- Épilepsie myoclonique bénigne de l'enfance
  - Épilepsie -absences de l'enfance
  - Épilepsie -absences de l'adolescence
  - Épilepsie myoclonique juvénile
  - Épilepsie à crises Grand Mal du réveil
  - Épilepsies à crises précipitées par certaines modalités spécifiques
- 2.2. Cryptogéniques ou symptomatiques, avec en particulier :
- Spasmes infantiles (syndrome de West)
  - Syndrome de Lennox-Gastaut
  - Épilepsie avec crises myoclo-no-astatiques
  - Épilepsie avec absences myocloniques
- 2.3. Symptomatiques :
- 2.3.1 Sans étiologie spécifique :
- Encéphalopathie myoclonique précoce
  - Encéphalopathie infantile précoce avec suppression-bursts (Sd d'Ohtahara).
  - Autres
- 2.3.2 Syndromes spécifiques :
- De nombreuses étiologies métaboliques ou dégénératives peuvent entrer dans ce cadre

### 3. Épilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé

- 3.1. Avec association de crises généralisées et partielles, avec en particulier :
- Crises néonatales
  - Épilepsie myoclonique sévère
  - Épilepsie avec pointes-ondes continues pendant le sommeil lent
  - Épilepsie avec aphasie acquise (syndrome de Landau-Kleffner)
- 3.2. Sans caractères généralisés ou focaux certains.

### 4. Syndromes spéciaux

- 4.1. Crises occasionnelles, liées à une situation épileptogène transitoire :
- Convulsions fébriles
  - Crises uniquement précipitées par un facteur toxique ou métabolique
- 4.2. Crise isolée, état de mal isolé.

### ANNEXE 3 : NOUVELLE CLASSIFICATION (2001) : EXEMPLE DES ÉPILEPSIES GÉNÉRALISÉES

Conception classique (1989) et conception actualisée (2001) des épilepsies généralisées symptomatiques ou cryptogéniques.		Conception classique (1989) et conception actualisée (2001) des épilepsies généralisées idiopathiques (EGI).	
Liste des épilepsies généralisées symptomatiques ou cryptogéniques (1989)	Révision de 2001	Liste des épilepsies généralisées idiopathiques (1989)	Révision de 2001
<b>Cryptogéniques ou symptomatiques</b>	<b>Encéphalopathies épileptiques <sup>a</sup></b>	Convulsions néonatales bénignes <sup>a</sup>	Épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson
Syndrome de West	Encéphalopathie myoclonique précoce	Convulsions néonatales bénignes familiales <sup>a</sup>	Épilepsie avec crises myoclo-no-astatiques (Dooose) <sup>b</sup>
Syndrome de Lennox-Gastaut	Encéphalopathie épileptique précoce	Épilepsie myoclonique bénigne du nourrisson	Épilepsie-absences de l'enfant
Épilepsies avec crises myoclo-no-astatiques <sup>b</sup>	Syndrome de West	Épilepsie-absences de l'enfant	Épilepsie avec absences myocloniques **
Épilepsies avec absences myocloniques <sup>c</sup>	Syndrome de Dravet (épilepsie myoclonique sévère du nourrisson)	Épilepsie-absences de l'adolescent	EGI avec phénotypes variables <sup>c</sup>
<b>Symptomatiques</b>	État de mal myoclonique dans les encéphalopathies non progressives	Épilepsie myoclonique juvénile	épilepsie-absences de l'adolescent
Encéphalopathie myoclonique précoce	Syndrome de Lennox-Gastaut	Épilepsie avec crise Grand Mal du réveil	épilepsie myoclonique juvénile
Encéphalopathie épileptique précoce	Syndrome de Landau-Kleffner	Autres EGI non définies ci-dessus	épilepsie avec crises tonicocloniques généralisées isolées
Autres non définies ci-dessus	Pointes ondes continues du sommeil lent (POCS)	Épilepsies avec crises caractérisées par des modes spécifiques de provocation (épilepsies photosensibles)	Épilepsies généralisées avec crises fébriles plus <sup>d</sup>
Syndromes spécifiques			

<sup>a</sup> Cette nouvelle catégorie regroupe les épilepsies généralisées symptomatiques ou cryptogéniques et les épilepsies dont le caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé de la classification 1989.

<sup>b</sup> L'épilepsie avec crises myoclo-no-astatiques et l'épilepsie avec absences myocloniques intègrent dorénavant le groupe des épilepsies généralisées idiopathiques.

<sup>c</sup> L'épilepsie myoclonique sévère du nourrisson est appelée maintenant « syndrome de Dravet »

<sup>a</sup> Les convulsions néonatales bénignes familiales et non familiales sont maintenant classées dans le groupe des épilepsies focales.

<sup>b</sup> L'épilepsie avec crises myoclo-no-astatiques et l'épilepsie avec absences myocloniques autrefois classées dans les épilepsies généralisées cryptogéniques ou symptomatiques intègrent dorénavant le groupe des EGI.

<sup>c</sup> Les EGI de l'adolescent ont été regroupées au sein d'un groupe dénommé « EGI avec phénotypes variables » car les limites entre les différents syndromes peuvent être floues et au sein de famille le phénotype est variable.

<sup>d</sup> Nouveau syndrome décrit dans des familles dans lesquelles coexistent une EGI et des crises fébriles simples et persistantes après 6 ans (crises fébrile plus).

#### **ANNEXE 4 : TRAITEMENT DE L'ÉTAT DE MAL ÉPILEPTIQUE**

Le principe du traitement est le suivant (consensus ANAES) :

##### **- Mesures générales :**

- \* assurer la perméabilité des voies aériennes (canule de Mayo) et l'oxygénation (10 l/min), juger en urgence de l'opportunité d'une assistance respiratoire ;
- \* rechercher et traiter une hypoglycémie ;
- \* mettre en place deux abords veineux, l'un étant réservé à l'administration des médicaments antiépileptiques (sérum salé isotonique + 50 cc sérum glucosé 30 % o ;
- \* mettre en place une surveillance hémodynamique continue ;

##### **- Interrompre l'activité épileptique**

Injecter immédiatement [Temps 0] :

- Une ampoule à 10 mg de diazépam en 3 minutes OU
- Une ampoule à 1 mg de clonazépam en 3 minutes
- Si échec, répéter immédiatement une seule fois.

Mettre en place immédiatement après :

- Fosphénytoïne(FOS)ouPhénytoïne(PHT)
- 20 mg/kg d'équivalent-PHT [E-PHT]
- Sans dépasser 150 mg/minute pour FOS
- Sans dépasser 50 mg/minute pour PHT

Si les crises persistent après 20 minutes :

- Phénobarbital 20 mg/kg
- Sans dépasser 100 mg/minute

Si les crises persistent après 40 minutes :

- Thiopental, 5 mg/kg en bolus puis 5 mg/kg/h.

# LES ENCÉPHALITES

Sporadiques ou épidémiques, aiguës subaiguës ou lentement progressives, les encéphalites sont des affections de causes très diverses, d'un pronostic le plus souvent redoutable, chez l'enfant comme chez l'adulte. Comme leur nom l'indique, il s'agit d'une atteinte de l'encéphale qui se manifeste par des signes polymorphes d'atteinte du système nerveux central. Elles peuvent bénéficier en cas de diagnostic précoce des acquisitions les plus récentes faites dans le domaine de l'immunologie comme dans celui de la thérapeutique.

## I- LES ENCÉPHALITES BACTÉRIENNES :

### A- BACILLES GRAM - :

#### 1 - ENCÉPHALITE AU COURS DE LA FIÈVRE TYPHOÏDE :

Elle est provoquée par *Salmonella typhi* ou *paratyphi A, B* ou *C*. Elle serait due à la fixation de l'endotoxine bactérienne sur le tissu nerveux avec une composante vasculaire. Elle se manifeste cliniquement soit par une atteinte du tronc cérébral et en particulier du mésencéphale soit par une atteinte cérébelleuse. La vaccination et les antibiotiques ont transformé l'évolution autrefois grave.

#### 2 - ENCÉPHALITE AU COURS DE LA BRUCELLOSE :

Elle est due à *Brucella melitensis*, à *Brucella bovis* ou à *Brucella suis*. Une méningo-encéphalite non spécifique peut venir compliquer le cours de son évolution : une obnubilation, une insomnie tenace sont souvent associées à d'autres atteintes centrales [méningo-myélite] ou périphériques [douleurs radiculo-névritiques tenaces]. L'hémoculture et le sérodiagnostic de Wright confirment le diagnostic. Le LCR est riche en albumine.

### B- MICROORGANISMES GRAM - :

Les Spirochètes [Tréponéma], les *Rickettsia*, les *Mycoplasma* ont une affinité particulière pour le parenchyme nerveux central et sont quelquefois à l'origine de manifestations encéphalitiques.

#### 1 - SYPHILIS :

La méningo-encéphalite due à *Tréponéma-Pallidum*, caractéristique de la paralysie générale, apparaît à la phase tertiaire de la syphilis. Le tableau clinique est fait d'idées délirantes, troubles démentiels, dysarthrie, tremblement linguo-labial, signe d'Argyll-Robertson. Le diagnostic est confirmé par la positivité des tests immunologiques [TPHA, VDRL] dans le sérum et le LCR.

#### 2 - RICKETTSIOSES :

Rickettsioses à *Rickettsia* : Des lésions de méningo-encéphalite ou d'encéphalite s'observent dans les formes graves épidémiques du typhus exanthématique, transmis par le pou. Plusieurs méthodes sérologiques permettent de faire le diagnostic.

#### 3 - MYCOPLASMA :

*Mycoplasma pneumoniae* est responsable d'une pneumonie atypique et de manifestations neurologiques variées, parfois de type encéphalitique. Les tests sérologiques précisent le diagnostic.

## II- LES ENCÉPHALITES MYCOSIQUES :

Elles peuvent être primitives par contiguïté à partir d'un foyer facial ou rhinopharyngé ou secondaire au cours d'un état d'immunodéficience acquise [SIDA]. Les manifestations cliniques peuvent se traduire par une symptomatologie méningo-encéphalitique associant une méningite bactérienne subaiguë et un syndrome encéphalitique avec état confusionnel, signes parétiqes ou convulsifs. L'agent étiologique responsable peut être le cryptocoque, plus rarement le *Candida albicans*.

## III- LES ENCÉPHALITES PARASITAIRES :

Les lésions du parenchyme nerveux central dues à la présence in situ du parasite réalisent tantôt des kystes tantôt des granulomes inflammatoires ; ces derniers sont à l'origine des manifestations encéphaliques.

## A- TRYPANOSOMIASES :

La plus connue est la maladie du sommeil transmise par la mouche tsé-tsé, due à *Trypanosoma gambiens* de l'ouest africain. La phase de méningo-encéphalite s'installe insidieusement par l'apparition de troubles de la conscience, de signes neurologiques divers [signes extrapyramidaux, troubles cérébelleux, mouvements choréiques]. La phase terminale d'encéphalite est caractérisée par un état démentiel et une épilepsie, le tableau est irréversible et évolue vers la mort.

## B- PALUDISME :

Les complications neurologiques du paludisme sont presque exclusivement dues à *Plasmodium falciparum*. C'est au cours de l'accès pernicieux palustre qu'apparaissent les signes encéphalitiques à type de troubles de la conscience et de troubles neurovégétatifs auxquels s'associe un syndrome méningé, des crises convulsives généralisées ou partielles. La mise en évidence du parasite dans le sang et la positivité des réactions immunologiques permettent le diagnostic.

## C- TOXOPLASMOSE :

Dans la toxoplasmose acquise de l'adulte, l'atteinte du système nerveux central est peu fréquente sauf dans les cas du SIDA. Dans la toxoplasmose congénitale consécutive à l'infection transplacentaire du fœtus, la sémiologie neurologique [augmentation de volume du crâne, calcifications cérébrales, encéphalomyélite] est spécifique d'autant plus qu'elle s'associe à des signes oculaires [choriorétinite] et viscéraux [hépatosplénomégalie]. D'emblée grave, elle est le plus souvent mortelle sinon grevée de séquelles importantes.

## IV- LES ENCÉPHALITES VIRALES :

Certains virus ont une affinité particulière pour le système nerveux central et sont redoutables à cause des encéphalites qu'ils provoquent.

### A- ENCÉPHALITES VIRALES À ÉVOLUTION AIGUË OU SUBAIGUË :

#### 1 - LES ENCÉPHALITES À VIRUS À ADN :

Nous parlerons essentiellement de l'encéphalite due au virus du groupe Herpès, en particulier de l'encéphalite herpétique à HSV 1 [herpès simplex virus] de l'adulte et de l'enfant. L'encéphalite herpétique néonatale est due au HSV 2, de pronostic le plus souvent mortel, sinon grevée de graves séquelles psychomotrices. L'encéphalite herpétique à HSV 1 est soit une primo-infection soit une réactivation d'un virus acquis antérieurement et reste à l'état latent.

Les lésions neuropathologiques siègent le plus souvent au niveau du lobe temporal [régions hippocampiques, insula], elles sont bilatérales, mais asymétriques. Il s'agit de lésions de nécrose, d'hémorragies, d'infiltrats inflammatoires périvasculaires. Des inclusions intranucléaires sont souvent mises en évidence dans les neurones et les cellules gliales. La microscopie électronique, l'immunofluorescence et la culture permettent de préciser la nature virale herpétique de ces inclusions.

Après un syndrome infectieux banal de type grippal, l'importance des céphalées, l'apparition de signes neurologiques focalisés [aphasie, crises temporales], l'existence d'une confusion mentale fait évoquer le diagnostic. Des crises d'épilepsie généralisées ou focales sont fréquentes.

La biopsie cérébrale est le seul moyen de faire de façon certaine le diagnostic. L'examen tomodynamométrique cérébral met en évidence des hypodensités temporales bilatérales.

L'évolution spontanée est grave et se fait vers la mort dans plus de 70 % des cas. Sous traitement, l'évolution se fait vers la guérison avec de graves séquelles à type de troubles de la mémoire, du langage et de troubles psychiques.

#### 2 - LES ENCÉPHALITES À VIRUS À ARN :

##### a) Rage :

Après une période d'incubation silencieuse de durée variable (15 jours à un an) et une phase prodromique faite de dysesthésies au niveau de la morsure et d'une instabilité psychique, l'apparition d'une phase précomateuse riche en signes est très évocatrice : troubles du comportement, mouvements anormaux, hydrophobie, hypersalivation. L'installation d'un coma précède de peu la mort. Le diagnostic est fait à l'aide de l'anamnèse, de la mise en évidence du virus (salive, tissu cérébral) et de diverses réactions séro-immunologiques.

##### b) Poliomyélite antérieure aiguë :

Le virus poliomyélitique de type 1 est responsable d'une encéphalite dans 4 % des cas, caractérisée par une atteinte bulbaire. Les lésions sont localisées dans la substance grise du tronc cérébral, mais aussi dans le noyau dentelé, l'hypothalamus, le thalamus. De gravité certaine, elles expliquent les cas mortels.

### **3 - LES ENCÉPHALITES DUES AU VIRUS DU DÉFICIT IMMUNITAIRE HUMAIN (VIH) :**

Les manifestations neurologiques de l'infection par le VIH ou SIDA sont extrêmement fréquentes (40 à 50 % dans des séries cliniques). Ces manifestations atteignent le système nerveux central, le système nerveux périphérique et plus rarement le muscle. Les atteintes du système nerveux central sont extrêmement polymorphes et souvent intriquées. Une encéphalite subaiguë due au VIH peut être responsable d'un syndrome démentiel. L'encéphalite peut être en rapport avec une infection intercurrente (cytomégalovirus).

### **B- ENCÉPHALITES À ÉVOLUTION RETARDÉE OU LENTEMENT PROGRESSIVE :**

Les lésions sont situées dans la substance blanche et/ou la substance grise. Elles ont en commun l'installation progressive d'un processus démyélinisant.

#### **1 - PANENCÉPHALITE SCLÉROSANTE SUBAIGUË:**

Elle survient à un âge moyen de 7-8 ans chez des enfants non vaccinés contre la rougeole, ayant développé une rougeole précoce. Les lésions prédominent dans la substance blanche et grise des hémisphères cérébraux avec à l'examen histologique des foyers de démyélinisation, des infiltrats périvasculaires, une prolifération gliale. En microscopie électronique, les neurones et les cellules gliales contiennent des inclusions tubulaires caractéristiques des nucléocapsides des paramyxovirus.

Elle débute insidieusement par un déficit intellectuel avec diminution des performances scolaires et des troubles du comportement; ensuite apparaissent des troubles de la motricité et du tonus et notamment des myoclonies rythmées avec une périodicité de quelques secondes. L'EEG montre des complexes périodiques caractéristiques. Dans le LCR, il existe une pleiocytose modérée et surtout un taux élevé de gammaglobulines. Le taux des anticorps antirougeoleux est très élevé dans le sang et le LCR. L'évolution est grave et se fait vers la mort en 1 à 2 ans. La vaccination anti-rougeoleuse a nettement diminué la fréquence de la maladie.

#### **2 - LEUCOENCÉPHALOPATHIE MULTIFOCALE PROGRESSIVE:**

La leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP) se présente le plus souvent comme la complication terminale de diverses maladies générales donnant lieu à un déficit immunitaire (maladie de Hodgkin, Leucémie lymphoïde chronique) ou comme la conséquence d'une immunodépression entrant dans le cadre d'une infection par le VIH. La responsabilité d'un virus du groupe Papova a été démontrée.

La sémiologie clinique est faite d'une détérioration intellectuelle, associée à des troubles visuels, des perturbations du langage et des fonctions praxiques. Le LCR est le plus souvent normal. Le scanner montre des plages d'hypodensité péri-ventriculaire. Le diagnostic peut être confirmé par la biopsie cérébrale. L'évolution est fatale en quelques mois.

#### **3 - MALADIE DE CREUTZFELDT-JACOB :**

Elle est caractérisée cliniquement par une démence d'évolution subaiguë et anatomiquement par une disparition neuronale, une importante gliose astrocytaire et une spongiose du cortex. L'aspect histologique fait ranger la maladie de Creutzfeldt-Jacob dans le groupe des encéphalopathies spongiformes. Elle est transmissible par inoculation au singe et l'agent infectieux responsable, différent des virus conventionnels, n'a pas été isolé. C'est une maladie qui débute entre 50 et 60 ans. Le tableau clinique associe une démence d'évolution rapide, des signes pyramidaux et extrapyramidaux, des myoclonies segmentaires ou massives, parfois un syndrome cérébelleux, ou une cécité corticale. L'EEG montre un tracé parfois évocateur, à type de décharges paroxystiques se succédant avec une périodicité voisine de la seconde. L'évolution est mortelle en quelques mois.

### **V- LES ENCÉPHALITES A MÉDIATION IMMUNOLOGIQUE :**

Elles ont en commun l'atteinte élective de la substance blanche avec intégrité de la substance grise et la distribution périveineuse des lésions (d'où le nom d'encéphalite périveineuse). Elles comprennent :

#### **A- LES MANIFESTATIONS ENCÉPHALITIQUES EN RAPPORT AVEC UNE AFFECTION VIRALE :**

Elles ont une apparition retardée par rapport à l'infection virale aiguë. L'encéphalite se révèle par une modification brutale du cours évolutif de la maladie causale au moment où s'annonçait la convalescence : fièvre à 39 ° -40, convulsions, coma. La sémiologie neurologique est très variable : hémiplégie, hémianopsie, ataxie cérébelleuse, névrite optique.

L'encéphalite morbilleuse serait la plus fréquente. Elle survient 4 à 5 jours après le début de l'éruption. Le taux de mortalité atteindrait 10 % et les séquelles toucheraient entre 20 et 50 % des cas, les encéphalites de la varicelle surviennent du 2e au 8e jour après l'éruption. Elles réalisent soit une ataxie cérébelleuse aiguë brutale rapidement régressive, soit un tableau d'encéphalite proche de la celui de rougeole. Leur pronostic paraît relativement favorable.

Les encéphalites de la rubéole, rares, apparaissent vers le 3e ou le 4e jour suivant la date de l'éruption. Elles ont le même pronostic que l'encéphalite morbilleuse.

La physiopathologie des encéphalites post éruptives a été diversement interprétée. Le virus de la maladie n'a été mis en évidence que de façon exceptionnelle au niveau des lésions. Expérimentalement des lésions semblables caractérisent l'encéphalomyélite allergique expérimentale produite chez l'animal par l'injection de tissu nerveux associé à l'adjuvant de Freund. Tous ces arguments plaident en faveur d'un processus immunologique.

## **B- LES MANIFESTATIONS ENCÉPHALITIQUES POST-VACCINALES :**

Elles apparaissent essentiellement après les vaccinations antivariolique, antirabique, anticoquelucheuse ou après sérothérapie antitétanique.

## **C- LE SYNDROME DE REYE OU ENCÉPHALOPATHIE AIGUË AVEC STÉATOSE VISCÉRALE :**

Observé presque exclusivement chez le jeune enfant, il survient au décours d'un épisode d'allure infectieuse. Après une période marquée par des vomissements, l'évolution se fait vers le coma avec souvent des phénomènes convulsifs et une hépatomégalie dans la moitié des cas. Biologiquement, il existe une atteinte hépatique avec élévation de l'ammoniémie, une acidose et une hypoglycémie majeure. L'évolution peut être favorable grâce à un traitement symptomatique dirigé contre l'œdème cérébral. Elle reste grave avec une mortalité de 30 %.

# LES HÉRÉDODÉGÉNÈRESCENCES SPINOCÉRÉBELLEUSES (H.D.S.C.)

## I. ETUDE GENERALE DES HDSC

Les HDSC sont des affections plurisystématisées du système nerveux, héréditaires et dégénératives, non inflammatoires non tumorales et non vasculaires.

On classe dans les HDSC un ensemble d'affections regroupant :

- La maladie de Friedreich
- L'hérédo-ataxie de Pierre-Marie
- La paralysie spasmodique de Strümpell –Lorrain

On y inclut :

- L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse
- La dyssynergie cérébelleuse myoclonique de Ramsay-Hunt
- L'ataxie-télangiectasie

On en rapproche la neuropathie familiale de Charcot-Marie-Tooth. Ce sont des affections fréquentes en Tunisie avec un taux de prévalence d'environ 20/100. 000 habitants.

Ce sont des affections invalidantes, où la notion de consanguinité des parents est souvent retrouvée (75 % des cas). Le mode de transmission est récessif autosomique, rarement dominant. Chaque fois que le diagnostic d'HDSC est évoqué, il faut faire une enquête familiale précise, examiner les parents et les collatéraux. L'intérêt accordé actuellement à l'étude de ces affections vient des progrès réalisés dans le domaine de la biologie moléculaire.

Ceci a permis :

- de localiser et surtout d'identifier plusieurs gènes responsables de ces maladies.
- de réaliser une meilleure classification en se basant sur des corrélations clinico-génétiques.
- Une meilleure compréhension des mécanismes physiopathologiques de ces maladies.

Les lésions anatomiques observées sont souvent représentées par une dégénérescence lente, sans nécrose ni phénomène inflammatoire, des cordons postérieurs, des faisceaux spinocérébelleux et des faisceaux pyramidaux. Ce processus peut s'étendre aux racines postérieures dans la maladie de Friedreich et aux hémisphères cérébelleux et parfois aux noyaux dentelés. La prédominance de l'atteinte sur l'un ou l'autre de ses systèmes permet d'individualiser les différents tableaux anatomo-cliniques. Le tableau le plus complet est représenté par la maladie de Friedreich.

## II- LES FORMES CLINIQUES

### A- LA MALADIE DE FRIEDRICH

Elle constitue la forme la plus fréquente des HDSC (3 à 5/100. 000 habitants en Tunisie). Elle affecte également les deux sexes. C'est une affection qui survient en moyenne vers l'âge de 10 ans, rarement après 20 ans. Elle évolue progressivement vers l'état grabataire au bout de 10 ans d'évolution.

Le début de la maladie est marqué par l'apparition progressive d'une fatigabilité avec instabilité à la marche.

À la période d'état, elle associe 3 syndromes :

- 1- Syndrome cérébelleux
- 2- Syndrome radiculo-cordonal postérieur
- 3- Syndrome pyramidal

**A- LE SYNDROME CÉRÉBELLEUX** est statique et cinétique. La dysarthrie cérébelleuse est constante à la fin de l'évolution.

**B- LE SYNDROME RADICULO-CORDONAL POSTÉRIEUR** est reconnu sur l'aréflexie constante aux membres inférieurs et très fréquent aux membres supérieurs, un talonnement à la marche avec des troubles du sens de position segmentaire aux membres inférieurs. L'hypotonie est fréquente.

**C- LE SYNDROME PYRAMIDAL** est réduit au seul signe de Babinski. Parfois la marche est spastique.

**D- D'AUTRES SIGNES** peuvent être observés :

- des pieds creux, ne cyphoscoliose
- Un nystagmus vestibulaire
- Une viscosité du regard
- Des troubles sphinctériens à type de miction impérieuse

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

- Une déficience mentale légère à moyenne
- La symptomatologie cardiaque fonctionnelle est rare par contre des troubles du rythme, une déviation de l'axe électrique vers la droite, des anomalies de repolarisation traduisent la présence d'une cardiomyopathie.

### **E- LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :**

- L'électro-encéphalogramme (ENG) montre un syndrome vestibulaire de type central et déficitaire.
- Le potentiel évoqué somesthésique met en évidence un allongement des latences traduisant l'atteinte lemniscale médullaire.
- La TDM cérébrale montre une atrophie cérébelleuse dans la moitié des cas. Sur le plan génétique, les études récentes ont démontré qu'il existe deux formes de la maladie de Friedreich.
- Dans la première forme, les malades présentent un taux plasmatique normal en vitamine E. Le gène responsable est situé sur le bras long du chromosome 9 et code pour une protéine de 210 acides aminés (Frataxine) qui ne ressemble à aucune protéine de fonction connue. La mutation consiste en la présence d'une expansion de trinuécléotide instable intronique GAA.
- Dans la seconde forme, tous les malades présentent un déficit sanguin isolé en vitamine E. Les malades de cette seconde forme ne présentent aucune particularité clinique.

Le gène responsable de cette forme est localisé sur le bras court au chromosome 8 et code pour une protéine hépatique de transport de la vitamine E. Il s'agit d'une mutation ponctuelle (De la 744).

### **B- HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE DE PIERRE-MARIE**

Elle touche les deux sexes, mais avec une certaine prédominance masculine. Le début progressif se fait à un âge moyen proche de celui de la maladie de Friedreich.

À la période d'état :

Cette affection se caractérise par l'association d'un syndrome cérébelleux et pyramidal net avec une hypertonie spastique, une exagération des réflexes ostéotendineux, un signe de Babinski.

L'association de troubles vestibulaires, de manifestation ophtalmique est particulièrement fréquente. Le syndrome dysmorphique existe dans la moitié des cas, de même que les troubles sphinctériens. L'évolution se fait lentement vers l'aggravation.

La localisation du ou des gènes responsables de la maladie reste inconnue jusqu'à présent.

### **C. LA PARAPLÉGIE SPASMODIQUE DE STRUMPELL-LORRAIN**

Le tableau clinique se résume ici à une paraplégie spasmodique progressive associée à des troubles dysmorphiques.

Selon le mode de transmission génétique, on distingue :

- une forme dominante autosomique avec un âge moyen de début à 20 ans.
- Une forme récessive autosomique avec un âge moyen de début à 7 ans.

Cette forme a un tableau clinique et une évolution plus sévère.

Sur le plan génétique : un gène a été localisé sur le chromosome 8 responsable de la forme autosomale récessive.

### **D- ATROPHIE OLIVO-CÉRÉBELLEUSE**

Elle associe une atrophie très intense du pied de la protubérance, des olives bulbaires et une dégénérescence des fibres olivo-cérébelleuses. Une participation médullaire est fréquente. Le locus Nigro est assez souvent le siège de lésions.

L'affectation débute par des troubles cérébelleux qui dominent le tableau clinique pendant la première partie de l'évolution. Le début se fait par les membres inférieurs avec des perturbations progressivement croissantes de l'équilibre et de la marche. Mais de façon pratiquement constante et souvent assez vite les troubles s'étendent aux membres supérieurs et à la parole.

- Le syndrome cérébelleux évolue de façon lentement progressive vers l'aggravation. Il peut résumer l'expression de la maladie pendant toute l'évolution, mais dans la moitié des cas le tableau clinique prend une tournure assez particulière du fait de l'apparition au cours de l'évolution des signes extrapyramidaux le plus souvent de type akinéto-hypertonique, effaçant plus ou moins la sémiologie cérébelleuse.
- Les signes pyramidaux sont retrouvés dans 40 % des cas souvent à un stade peu évolué de la maladie. Les autres signes ne sont pas rares (abolition des ROT, atteinte de la sensibilité profonde, et troubles sphinctériens).

Les atrophies olivo-ponto-cérébelleuses sont le plus souvent transmises selon le mode autosomique dominant. L'existence d'une hétérogénéité clinique interfamiliale et surtout intrafamiliale a permis l'édification de plusieurs classifications, la plus importante est celle établie par A. Harding (1982, 1984, 1993), qui repose sur les signes associés à l'incoordination cérébelleuse (Tableau 1).

**Tableau 1 : Classification des ataxies cérébelleuses autosomiques dominantes**

(d'après Harding, 1982 avec modifications)

Type	Ataxie cérébelleuse associée à	Commentaires	Locus
I	Ophthalmoplégie, atrophie optique, démence, signes extrapyramidaux amyotrophie	Fréquence des signes pyramidaux, Troubles de la sensibilité profonde, troubles sphinctériens. Possibilité de fasciculations, myokymies, yeux écarquillés. Rareté de l'atrophie optique et de la démence	SCA SCA2 SCA3/MID SCA4 Autres
II	Dégénérescence pigmentaire de la rétine ± ophthalmoplégie, Démence et signes extra pyramidaux	Dégénérescence rétinienne débutant à la macula. Les mêmes signes que dans le type I peuvent être associés	SCA 7
III	Syndrome cérébelleux « pur » (sans signes oculaires, extrapyramidaux ou démence) de début tardif (60 ans ou plus)	Possibilité de début plus précoce et de troubles de la sensibilité profonde. Évolution plus lente que dans les autres types.	SCA5 SCA6 Autre ?

Les études de biologie moléculaire réalisées ces dernières années ont démontré que :

- Les ADCA de type I sont génétiquement hétérogènes, 4 gènes de ces déterminés par une mutation du gène SCA7 (Tableau 1).
- Les ADCA de type II sont génétiquement homogènes et sont déterminés par une mutation du gène SCA7 (Tableau I)
- Les ADCA de type III sont génétiquement hétérogènes. Deux gènes (SCA5 et SCA6) ont été identifiés pour cette forme d'ADCA (Tableau I).

Dans toutes ces formes d'ADCA la mutation identifiée est toujours la même, elle consiste en la présence d'une expansion de triplet CAG instable.

Le nombre de triplets CAG influe sur l'âge de début et la sévérité de la maladie.

### E. DYSSYNERGIE CÉRÉBELLEUSE MYOCLONIQUE DE RAMSAY-HUNT

Elle est généralement considérée comme une variété d'HDSC remarquable par l'atteinte prépondérante des noyaux dentelés et de la voie dentorubrique. Le syndrome cérébelleux peut rester assez longtemps discret. Le tableau est dominé par les myoclonies d'intention et d'action. Il peut s'y ajouter des manifestations épileptiques : crises convulsives généralisées, absences et surtout myoclonies épileptiques massives.

L'évolution se fait toujours vers l'aggravation lentement progressive.

### F. ATAXIE-TÉLANGIECTASIE OU MALADIE DE LOUIS-BARR

Il s'agit d'une affection multisystémique de l'enfant caractérisée par l'association d'une ataxie cérébelleuse, de télangiectasies cutanéomuqueuses et d'un déficit immunitaire.

Sur le plan neuropathologique, il existe une atrophie du cortex cérébelleux. La couche des cellules de Purkinje est le siège d'une raréfaction cellulaire importante, de même que la couche des grains.

Les anomalies les plus constantes en dehors des lésions nerveuses sont l'aplasie du thymus et du système lymphoïde.

La maladie se révèle peu de temps après que l'enfant ait commencé à marcher par une instabilité de la marche et une incoordination des mouvements. Des mouvements choréo-athétosiques ne sont pas rares et ont dominé le tableau dans certaines observations. Le phénomène d'apraxie oculomotrice ou asynergie oculocéphalique est hautement caractéristique, et lié à une anomalie des saccades : à la rotation brusque de la tête d'un côté, les yeux ne suivent pas et restent un instant bloqués du côté opposé, avant de rejoindre la ligne médiane. Lorsque la tête est fixée, les mouvements oculaires de latéralité volontaires sont lents et incomplets. Lors des mouvements de poursuite, mieux conservés, un nystagmus peut apparaître. Secondairement, parfois seulement après plusieurs années, apparaissent les télangiectasies cutanées au niveau des oreilles, de la face, des membres et de la muqueuse du palais.

Dans la majorité des cas, il existe des infections respiratoires fréquentes qui peuvent constituer un problème majeur.

Elles sont en rapport avec le déficit immunologique. Les perturbations immunologiques comportent un déficit de l'immunité retardée cellulaire et de l'immunité humorale avec un déficit en IgA et parfois en certaines fonctions des IgG (IgG4).

Parmi les autres anomalies, citons un déficit des récepteurs de l'insuline, une augmentation de l'alpha foetoprotéine sérique, des altérations chromosomiques (translation sur les chromosomes 7 et 14), des anomalies de la réparation de l'acide désoxyribonucléique après irradiation des cultures cellulaires in vitro.

La progression de la maladie est très lente. La mort survient habituellement dans la deuxième décennie de la vie du fait d'infections pulmonaires ou d'un lymphome malin.

L'ataxie-télangiectasie apparaît comme une maladie génétique. Une transmission récessive autosomique est retrouvée dans la moitié des cas.

Sa place nosologique reste très discutée. Certains auteurs la classe parmi les HDSC d'autres parmi les phacomatoses. La tendance actuelle est de la classer parmi les affections avec défaut de réparation de l'ADN.

## **G. FORMES INCOMPLÈTES**

À côté de ces formes bien individualisées, il existe des formes incomplètes et des associations morbides avec une neuropathie périphérique familiale ou une atrophie optique.

# LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE - S.L.A. MALADIE DE CHARCOT

## I- INTRODUCTION

La SLA est une affection dégénérative et systématisée touchant le neurone moteur périphérique et les voies pyramidales. Elle atteint le plus souvent l'adulte entre 45 et 60 ans. D'étiologie inconnue, sa thérapeutique est actuellement inexistante, elle entraîne la mort par troubles bulbaires.

## II- NEUROPATHOLOGIE

Les lésions consistent en :

### \* Une disparition progressive des neurones moteurs périphériques.

Le maximum des altérations se situe au niveau de la moelle cervicale ou au niveau bulbaire intéressant alors les motoneurones des **nerfs crâniens** (IX, X, XII et accessoirement le XI. La distribution de ces lésions est irrégulière et l'on observe différentes phases de désintégration ; ainsi à certains niveaux l'emplacement des cornes antérieures est vide, ailleurs il est difficile de découvrir quelques lésions de chromatolyse.

### \* Une dégénérescence des voies pyramidales directes et croisées.

La moelle cervicale et le bulbe sont les structures les plus lésées, mais dans certains cas cependant on rencontre des altérations des faisceaux pyramidaux au niveau des pédoncules cérébraux et du bras postérieur de la capsule interne.

## III- ÉPIDÉMIOLOGIE

- L'incidence de la S.L.A. est de 1 à 4 pour 100 000 habitants.
- Elle se répartit de façon homogène dans toutes les régions avec des foyers géographiques pour certaines formes cliniques.

## IV- ÉTUDE CLINIQUE

### A- LA FORME COMMUNE :

Le malade peut consulter

- Pour une atrophie des petits muscles de la main
- Pour une paraplégie spasmodique
- Pour des troubles bulbaires

#### 1- L'EXAMEN TROUVE :

- **Une amyotrophie extensive et progressive** : Elle débute typiquement sur les muscles de l'éminence thénar : le muscle court adducteur du pouce d'abord, puis l'ensemble des muscles de l'éminence. Le pouce est alors entraîné en arrière et se place sur le même plan que les autres doigts : c'est « la main de singe ». Secondairement les muscles interosseux s'atrophient et cette extension aboutit à une atrophie d'Aran-Duchenne, bientôt étendue à tout le membre supérieur, avant-bras, bras, racine du membre. Souvent unilatérale au début, elle devient rapidement bilatérale et symétrique.
- **Une diminution de la force musculaire** parallèle à l'atrophie.
- **Les fasciculations** sont des contractions asynchrones arythmiques de faisceaux de fibres musculaires. Elles sont indolores et pas toujours perçues par le patient. Elles correspondent à des décharges asynchrones et le plus souvent arythmiques d'une unité motrice. Elles siègent partout, mais plus particulièrement au niveau des mains et de la langue. Le plus souvent au début elles sont limitées au 1er espace interosseux dorsal. Leur présence au niveau de muscles encore sains et surtout dans des territoires éloignés ou inhabituels tel le thorax est très évocatrice de la maladie. Elles persistent pendant le sommeil. L'exposition au froid ou la percussion directe du muscle sont des méthodes classiques pour les mettre en évidence.
- **L'atteinte du neurone moteur central** se manifeste surtout aux membres inférieurs et se traduit par une paraplégie spasmodique avec un syndrome pyramidal qui peut atteindre tous les degrés.

### - L'atteinte bulbaire :

Elle associe des signes périphériques et des signes centraux. Elle réalise une :

1. Paralyse labio-glosso-pharyngo-laryngée avec une amyotrophie et des fasciculations de la moitié inférieure de la face, des masticateurs et de la langue qui est souvent atrophiée, animée de mouvements vermiculaires : fasciculations. Le réflexe du voile est longtemps conservé. Cette paralysie bulbaire entraîne des troubles de la phonation, de la déglutition, de l'élocution, de la mastication et même de la respiration.
2. Mais on peut observer des signes pseudo-bulbaires avec faciès inexpressif, rires et pleurs spasmodiques.

### - Les signes végétatifs :

Ils sont d'une grande importance pour le diagnostic :

- Il n'y a jamais :
  - de troubles sensitifs objectifs
  - de paralysie oculomotrice.
- Les fonctions intellectuelles sont en règle conservées.

## 2- LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

- **Le LCR** est habituellement normal. Parfois une discrète hyperalbuminorachie est notée.

- **L'EMG** [électromyogramme] a pour intérêt de confirmer une atteinte chronique de la corne antérieure de la moelle et aussi de prouver l'extension du processus dans des territoires apparemment sains.

Il n'existe pas de signes électriques pathognomoniques pour ce type d'affection, mais un ensemble d'arguments qui permettent d'évoquer une lésion localisée aux motoneurones.

#### \* À la détection :

**Au repos**, la présence de fasciculations est retrouvée de façon fréquente. Le tracé de repos comporte plus rarement des activités spontanées à type de potentiels de fibrillation ou de potentiels lents de dénervation.

**À l'effort** le tracé EMG reflète la perte en unité motrice, est de type neurogène caractéristique d'une affection du motoneurone avec augmentation de l'amplitude et de la durée des potentiels d'action d'unité motrice et une déperdition en unité motrice responsable d'une raréfaction des potentiels d'action.

\* **Les vitesses de conduction nerveuses motrices** sont habituellement normales chez les patients atteints de SLA. Les latences distales motrices sont également dans les limites de la normale. Les vitesses de conduction sensitives sont normales de même que l'amplitude des potentiels sensitifs.

- **La biopsie musculaire** lorsqu'elle est pratiquée montre des lésions d'atrophie neurogène de type fasciculaire non spécifique.

## 3- L'ÉVOLUTION :

Elle se fait vers la mort dans une conscience parfaite, en 2 à 3 ans en raison d'un syndrome bulbaire responsable de troubles de la déglutition et de la respiration irréversible.

## 4- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DE LA FORME COMMUNE.

Poser le diagnostic de SLA équivaut au stade actuel de nos connaissances à prononcer un arrêt de mort d'échéance brève. C'est dire avec combien de soins, il faut éliminer des maladies bénignes ou curables.

### a) Les fasciculations bénignes:

S'observent chez les sujets anxieux. L'absence de toute faiblesse, de toute amyotrophie, de toute modification des ROT permet habituellement le diagnostic.

### b) Les affections réalisant des tableaux cliniques proches de celui de la SLA.

- des cas de saturnisme peuvent être trompeurs, le liséré de Burton, l'anémie, ainsi que le dosage de la plombémie, plomburie permettent le diagnostic.
- Plus facile est le diagnostic différentiel avec diverses compressions médullaires de la moelle cervicale : myélopathies cervicothoraciques, malformation artérioveineuse, tumeurs diverses.

## B- LES FORMES CLINIQUES :

D'autres formes peuvent s'observer :

### 1. FORMES ÉVOLUTIVES :

Les formes prolongées évoluant pendant 5 ans et même 10 ans sont rapportées, exceptionnellement plus.

## 2. LES FORMES TOPOGRAPHIQUES :

La forme bulbaire pure dite parfois « paralysie bulbaire de Duchenne » réalisant une paralysie labio-glosso-pharyngo-laryngée rapidement progressive respectant les muscles d'innervation spinale. Elle est plus fréquente chez la femme. La mort survient en 18 mois. Au début elle doit faire discuter le diagnostic de myasthénie.

La forme pseudo-polynévritique de Pierre-Marie et Patrikios s'observe dans 15 % des cas environ. Elle réalise le tableau d'une polynévrite motrice avec steppage bilatéral et abolition des achilléens mais les réflexes rotuliens sont vifs, ce qui est anormal pour une polynévrite. Elle pose un problème de diagnostic avec :

- Les polynévrites, mais il n'y a pas de syndrome sensitif et trophique.
- La compression de la queue de cheval, mais il n'existe pas de troubles sphinctériens ni d'anesthésie en selle. L'évolution des signes vers une forme complète permet le diagnostic.
- La sclérose latérale primaire (ou forme pyramidale pure) peut faire errer le diagnostic jusqu'à l'apparition de l'amyotrophie et de fasciculation.

## 3. LES FORMES ÉTIOLOGIQUES :

- La SLA dite post-traumatique a pu être rapportée à la suite de certains traumatismes cervicaux et pose un problème médico-légal.
- La SLA familiale adulte, dominante autosomique évaluée à 5 %. Cette forme semble liée au chromosome 21.
- SLA et démence : Dans l'île de Guam, la fréquence de la SLA est élevée. Elle peut être associée de manière variable à une démence, un syndrome parkinsonien, une démence + syndrome parkinsonien réalisant le complexe de l'île de Guam.
- Les formes juvéniles de la SLA : commencent dès l'enfance, sont de transmission récessive autosomique, évoluent de façon prolongée, et sont relativement fréquentes en TUNISIE.

## V- LE TRAITEMENT :

### 1- TRAITEMENT MÉDICAMENTEUX

#### A. TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE :

Un seul médicament est reconnu efficace dans la SLA, c'est le Riluzole (Rilutek\*).

Il améliore le pronostic des patients d'environ 30 % et permet un ralentissement modeste de l'évolution en prolongeant la durée de vie du patient, la phase autonome et le recours à la ventilation artificielle. La posologie est de 100 mg par jour, répartie en deux prises. Une surveillance biologique hépatique (TGO et TGP) : transaminases glutamiques oxalacétique et pyruvique) est nécessaire tous les mois pendant les 3 premiers, puis peut être espacée.

#### B- TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE :

Il est destiné à traiter les conséquences ou les complications de la maladie.

- La stase salivaire, traitée à l'aide d'antidépresseurs tricycliques, ou de patchs de scopolamine ;
- La constitution, à prévenir surtout par une diététique adaptée en cas de besoin prescrire de l'huile de paraffine ou du Dufalac ;
- Les douleurs, traitées par les antalgiques opiacés ou les antalgiques morphiniques ;
- La spasticité, traitée par baclofène ou dantrolène ;
- Les crampes, bien calmées par l'association quinine thiamine ou, au besoin, par amiodarone ;
- Le rire et pleurer spasmodique répondent règle aux antidépresseurs tricycliques, ou inhibiteurs de la recapture de la sérotonine.

### 2- TRAITEMENT NON MÉDICAMENTEUX :

#### A- RÉÉDUCATION KINÉSITHÉRAPIE :

Son but est de prévenir l'aggravation du patient en évitant la pratique d'une activité inadaptée. La kinésithérapie consiste en une prise en charge musculaire de relaxation et de massages et une mobilisation des articulations, sans travail actif et sans électrothérapie. Ce travail de kinésithérapie est appliqué sur l'ensemble des secteurs déficitaires et au niveau respiratoire avec un drainage systématique pour éviter l'encombrement bronchique.

#### B- RÉÉDUCATION ORTHOPHONIE:

Cette rééducation spécifique de la parole, de la déglutition et de la coordination pneumophonique est proposée à tout patient ayant une atteinte bulbaire. Elle permet de conserver plus durablement une phonation efficace ainsi qu'une déglutition satisfaisante.

### **C- NUTRITION :**

La prise en charge nutritionnelle est indispensable chez ces patients pour traiter ou prévenir tout amaigrissement. Quand les troubles de la déglutition deviennent importants avec, un risque de fausse route également trop important, une gastro-tomie est proposée au patient avant tout amaigrissement important et avant une atteinte respiratoire marquée.

### **D- PRISE EN CHARGE RESPIRATOIRE :**

Le handicap respiratoire est la cause essentielle de décès. Cette atteinte justifie une surveillance régulière et une kinésithérapie respiratoire bien réalisée. Lorsque le handicap respiratoire devient significatif, une ventilation non invasive par oxygénothérapie à pression positive au masque nasal (type BIPAP : Bi-level positive Airway pressure) est indiquée. Les critères d'indications sont une capacité vitale est <50 %, une hypercapnie ou saturation en oxygène nocturne <88 %. La ventilation artificielle avec trachéotomie n'est indiquée qu'après l'accord du patient et ce n'est qu'un maintien artificiel en vie.

### **E- SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE**

Les patients ainsi que leurs familles ont besoin d'un soutien psychologique, étant donné l'évolutivité de la maladie qui oblige l'ensemble du tissu familial à d'adapter continuellement au handicap du patient.

## **ANNEXE**

### **Paramètre de surveillance d'un patient SLA :**

La surveillance d'un malade SLA est réalisée au mieux par des consultations régulières, multidisciplinaires tous les 3 à 4 mois, selon les cas.

Il importe de surveiller : le poids, les modalités et capacités alimentaires (certains font régulièrement un impédancemètre), la respiration et ses paramètres (CV [capacité vitale], gazométrie, et au mieux également Pimax, Pemax [pressions inspiratoire et expiratoire maximales], SNIP Sniff Nasal Inspiratory Pressure]), le handicap moteur, la mobilité articulaire, le transit.

Tous les 6 mois, il est recommandé de réaliser une oxymétrie nocturne.

# LES MALADIES INFLAMMATOIRES DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

## I - SCLÉROSE EN PLAQUES (SEP)

### I- INTRODUCTION

La SEP est une affection démyélinisante du système nerveux central d'étiologie inconnue. Elle est caractérisée par 2 critères essentiels : la dissémination des lésions dans le temps (l'évolution par poussées) et dans l'espace (dissémination dans le SNC).

Son diagnostic est difficile lorsque ces deux critères ne sont pas réunis, mais l'apport de l'IRM a grandement facilité le diagnostic dans ces cas-là.

### II- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le terme de SEP (ou Sclérose multiple ou sclérose multiloculaire) met l'accent sur le caractère anatomique fondamental de la maladie : lésions de démyélinisation de la substance blanche, de dimensions limitées, dispersées dans l'espace et dans le temps : ce sont les plaques.

Chacune des lésions élémentaires est un foyer de démyélinisation, qui occupe un certain volume. Ce foyer apparaît à la surface de la moelle ou sur les coupes du système nerveux central, comme une zone grisâtre, dépolie à la surface de la substance blanche. Les colorations de la myéline le démontrent en faisant apparaître les plaques comme des taches blanches sur fond noir. Les plaques, disséminées sans ordre, sont toujours plus nombreuses que ne l'aurait fait soupçonner la clinique. Dans la moelle, elles siègent, symétriques ou non, dans les cordons postérieurs ou les faisceaux antérolatéraux. Dans l'encéphale, elles ont une prédilection pour les régions périventriculaires. Les lésions ne touchent que la myéline du système nerveux central. Les plaques sont de dimension inégale. Leurs contours sont nets.

Une gliose astrocytaire marque le vieillissement de la plaque. Cette gliose prédomine en périphérie constituant le mur glial. Ainsi la lésion fondamentale évolue en 2 étapes : une initiale de démyélinisation qui pourrait en tout ou partie être réversible, une plus tardive de sclérose irréversible.

L'aspect microscopique des plaques varie avec l'âge : l'infiltration inflammatoire périveinulaire avec démyélinisation segmentaire fait place dans les plaques anciennes à une gliose astrocytaire.

Mais la dissociation myéline-axonale caractérise la plaque à tous les stades de son évolution : démyélinisation nette avec intégrité des axones.

Les plaques sont disséminées sans ordre, ce qui rend compte du polymorphisme clinique ; leur constitution sous forme de poussées successives a pour conséquence l'évolution discontinue.

### III- ÉPIDÉMIOLOGIE

C'est une affection fréquente de l'adulte jeune : elle débute habituellement entre 20 et 40 ans. Elle est rare dans la grande enfance ou l'adolescence. Son incidence est plus élevée chez la femme avec un sex-ratio de 3 femmes pour 2 hommes.

\* **Les risques de développer une SEP** sont accrus pour les proches parents d'un sujet atteint de la maladie. Cette prédisposition n'est pas liée à une transmission génétique de la maladie. Elle manifeste l'hérédité d'un certain type de réaction immunitaire à l'agent pathogène. Cette prédisposition se reflète dans l'étude des groupes tissulaires : association plus significative avec un antigène du groupe HLA.D.W.2.

\* **La tendance au groupement des cas** (en foyer) au sein d'une même région, pourrait à l'opposé, être l'indice d'une exposition à un même agent pathogène. Il faut insister sur la répartition géographique inégale de la maladie. Elle est fréquente dans les régions tempérées où sa prévalence varie en fonction de la latitude : 12/100. 000 en Tunisie, 45/100. 000 en Europe centrale et dans les pays scandinaves. Ainsi on remarque globalement un gradient nord-sud dans la répartition de la maladie. Mais l'étude des migrants montre que le risque n'est pas fixé à la naissance : les migrants adultes gardent le risque de leur pays d'origine alors que les migrants de moins de 15 ans acquièrent le risque de leur pays d'adoption. Ceci indique que la SEP pourrait relever d'un facteur environnemental dont l'intervention se situerait 10 ou 15 ans avant les premières manifestations cliniques : l'affection qui débute chez l'adulte jeune aurait ainsi été déterminée dans l'enfance.

### IV- ÉTUDE CLINIQUE

Nous allons prendre comme type de description la forme commune de l'adulte jeune.

#### A- SIGNES DE DÉBUT

La dissémination des plaques sans ordre rend compte du polymorphisme des signes de début. Chacun d'entre eux peut révéler la maladie ou s'associer aux autres d'emblée ou en cours d'évolution.

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

## 1- Signes moteurs

L'atteinte pyramidale est parfois révélatrice, souvent précoce et presque constante après un certain temps d'évolution. Elle se traduit le plus souvent par une paraparésie spasmodique souvent asymétrique. Rarement, elle se manifeste par une paraplégie flasque centrale d'installation brutale qui évolue secondairement vers la spasmodicité. L'examen clinique retrouve les éléments du syndrome pyramidal avec hypertonie élastique prédominant sur les extenseurs, des réflexes ostéotendineux vifs, diffusés et polycinétiques et un signe de Babinski bilatéral.

## 2- Signes sensitifs

### a- Signes sensitifs subjectifs

Ils sont très souvent révélateurs et leur sémiologie est très riche : fourmillements, engourdissement, impression de ruissellement d'eau chaude ou froide, de toile d'araignée sur le visage, de striction, de cuirasse, de marcher sur du coton ou sur un matelas.

Le signe de Lhermitte est très évocateur : sensation de décharge électrique dans le rachis et les quatre membres lors de la flexion de la nuque.

*b- Les signes sensitifs objectifs* : ils sont pauvres contrastant avec la richesse des signes subjectifs.

## 3- Signes oculaires

*a) La névrite optique rétrobulbaire (NORB)* est révélatrice de la maladie dans 20 à 60 % des cas. Elle se caractérise par son début brutal et son siège unilatéral au début. Elle se traduit par une baisse rapide de l'acuité visuelle avec un fond d'œil normal à l'examen d'où l'expression « le malade ne voit rien et le médecin non plus ». L'examen du champ visuel met en évidence un scotome central.

L'évolution se fait vers la régression plus ou moins complète des signes en quelques jours ou semaines. Elle est presque constante au cours de la SEP, parfois totalement latente découverte à l'étude des PEV.

### b) Troubles de l'oculomotricité

- Les paralysies des nerfs oculomoteurs se traduisent par une diplopie, signe assez fréquemment révélateur. L'atteinte du VI est plus fréquente que celle du III. Ces paralysies sont toujours régressives.
- Les paralysies de fonction sont surtout représentées par l'ophtalmoplégie internucléaire antérieure avec perte de l'adduction d'un œil dans le mouvement de latéralité, mais non lors du mouvement de convergence.

**4- Le syndrome vestibulaire de type central** est très fréquent est parfois révélateur de la SEP. Il se traduit par un vertige transitoire et l'examen retrouve un nystagmus.

## 5- Signes cérébelleux

Rarement révélateurs, ils sont très fréquents en cours d'évolution. Il peut s'agir d'un syndrome cérébelleux statique avec instabilité, élargissement du polygone de sustentation, et démarche ébrieuse ou d'un syndrome cinétique souvent asymétrique avec dysmétrie, asynergie, adiadicocinésie et hypotonie.

## 6- Troubles sphinctériens et génitaux

Ils sont rarement révélateurs.

## 7- Troubles psychiques et intellectuels

Des troubles de la vigilance à type de coma inaugural sont exceptionnels. Une euphorie et une indifférence à la maladie sont fréquentes dans les formes anciennes.

## 8- Signes rares

- **Hémiplégie**
- **Névralgie du trijumeau.**

## B- ÉVOLUTION

Dans cette forme commune, l'évolution est caractérisée par la survenue imprévisible de poussées successives. Les premières poussées sont suivies en quelques jours ou semaines d'une régression des troubles : c'est la période de rémission. Mais, à mesure que les poussées se répètent, la régression est moins complète et des séquelles persistent entre les poussées.

Après un temps variable survient la phase progressive parfois entrecoupée de poussées. Le syndrome pyramidal s'associe à un syndrome cérébelleux et cordonal postérieur donnant une marche ataxospasmodique. Il existe une **dysarthrie cérébelleuse** et l'examen met en évidence un nystagmus. L'évolution finale se fait vers un état grabataire.

## V- DIAGNOSTIC DE LA SEP

### A- DIAGNOSTIC CLINIQUE

Dans tous les cas, il faut rechercher chacune des atteintes possibles par l'interrogatoire (à la recherche d'un épisode régressif antérieur), et par l'examen.

À un stade précoce, il est souvent impossible de retrouver les deux éléments essentiels : la dissémination des lésions et la notion de poussées. On pourra alors parler, selon la classification de Mc Alpine de :

- SEP certaine quand la preuve des lésions multifocales est facilement faite et l'évolution récurrente.
- SEP probable quand manque le critère évolutif caractéristique.
- SEP possible quand la symptomatologie est pauvre.

D'où l'importance, dans ces cas, des examens complémentaires cherchant à retrouver des signes de dissémination des plaques et surtout à éliminer d'autres affections.

### B- EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Aucun d'entre eux n'est spécifique. C'est leur confrontation entre eux et avec la clinique qui a de la valeur.

#### 1) Imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébro-médullaire

Elle est d'un grand apport diagnostique, car elle permet de détecter les plaques avec une sensibilité nettement supérieure à celle du scanner, sous forme de zones d'hypersignal en T2. Elle est anormale dans près de 90 % des cas. Les images évocatrices sont des hypersignaux de la substance blanche en T2, périventriculaires, dans le tronc cérébral et le cervelet surtout.

#### 2) Étude du LCR

- La protéinorrachie est souvent modérément élevée ne dépassant pas 0,70 g/l. L'élévation du taux de gammaglobulines est plus fréquente. Ce taux est supérieur à 15 % alors que les gammaglobulines sériques sont normales : en effet, il y a synthèse intrathécale d'immunoglobulines. À l'électrophorèse, il y a une répartition oligoclonale des gammaglobulines qui s'avèrent être des IgG à l'immunoélectrophorèse.
- Les éléments cellulaires sont soit normaux, soit légèrement augmentés sans dépasser 20 éléments/mm<sup>3</sup>.

#### 3) Méthodes neurophysiologiques

Elles permettent d'objectiver un retard à la transmission d'un message sensitif ou sensoriel en rapport avec les plaques disséminées sur les voies de conduction.

*a) Les potentiels évoqués visuels (PEV)* sont altérés dans 60 à 90 % des cas. Ils peuvent mettre en évidence des signes infracliniques de NORB, de très grande valeur quand, devant un tableau mono ou pauci symptomatique, ils permettent d'affirmer un deuxième foyer lésionnel. L'anomalie la plus caractéristique est un allongement de la latence de l'onde P100 sans modification de son amplitude.

*b) Les potentiels évoqués sensitifs (PES)* permettent d'objectiver l'atteinte des voies lemniscales. Ils sont altérés dans 40 à 50 % des cas après stimulation du médian et dans 75 % des cas après stimulation du tibial postérieur, traduisant une atteinte de la moelle dorsale.

*c) Les potentiels évoqués auditifs (PEA)* : leurs composantes précoces permettent d'explorer les voies auditives au niveau du tronc cérébral. L'anomalie la plus fréquente est l'allongement du temps de conduction entre l'onde I et V.

#### 4) Autres examens paracliniques

Ils auront de la valeur par leur négativité :

- radios de la charnière cervico-occipitale
- bilan biologique avec BW.

## VI- EVOLUTION-PRONOSTIC

L'évolution de la SEP est imprévisible. Ces modalités diffèrent d'un patient à l'autre, et chez un même patient d'une poussée à l'autre.

### 1) MODALITÉS ÉVOLUTIVES :

**a) Forme rémittente (85 %) :** Elle est caractérisée par la survenue de poussées successives, imprévisibles faites de symptômes nouveaux (qui par définition doivent survenir à distance d'un épisode fébrile [sinon ce n'est pas une poussée, mais correspond au phénomène d'Uthoff], persister au moins 24 h et régresser partiellement ou totalement) ou de la réapparition ou la réaggravation de symptômes ayant régressé, étant stables ou s'étant améliorés depuis au moins 1 mois (pour être distinctes, 2 poussées doivent débiter à plus de 30 j d'intervalle).

**b) Forme progressive primaire (10-15 %) :** Elles sont caractérisées par une progression depuis le début sans plateaux ni rémissions ou avec plateaux et aggravations subites.

**c) Forme secondairement progressive :** Après un temps variable d'évolution rémittente, survient la phase progressive qui peut comporter des poussées et des rémissions minimales. Après 10 ans d'évolution, la moitié des malades présentera une forme progressive de la maladie.

**d) Forme progressive rémittente :** Elle est caractérisée par une progression d'emblée avec des poussées nettement individualisées avec ou sans séquelle et une progression continue entre les poussées.

## 2) FACTEURS PRONOSTIC

L'évolution étant imprévisible. La SEP peut être agressive avec constitution en quelques années d'un handicap sévère (10 % des cas), cependant, elle est en général progressive : gêne à la marche après 10 ans d'évolution, déplacement en fauteuil roulant après 30 ans d'évolution.

Certains facteurs sont statistiquement de mauvais pronostic :

- l'âge de début tardif de la maladie (> 40 ans)
- les formes rémittentes progressives surtout si la progression apparaît tôt et les formes progressives d'emblée.
- les formes cérébello pyramidales (formes motrices)
- la brièveté du délai entre les 2 1ères poussées
- l'importance du handicap après 5 ans d'évolution
- les lésions volumineuses et la grande surface lésionnelle à l'IRM

## 3) ÉVALUATION DU HANDICAP

La progression du handicap est actuellement évaluée au mieux par le score EDSS (Expanded Disability Status Scale) de Kurtzke, qui permet de suivre l'évolution de la maladie et de coter le handicap selon les possibilités fonctionnelles du patient. Il s'agit d'un score coté de 1 (normal) à 10 (décès) : De 0 à 3,5 la déambulation est normale ; à partir de 4, le score se base sur la fonction ambulatoire altérée ; à partir de 7, le patient est confiné au fauteuil.

## VII- FORMES CLINIQUES

### A- FORMES SELON LE TERRAIN

- Avant 10 ans et après 50 ans, une 1<sup>ère</sup> poussée de SEP est possible, mais très rare.
- Les formes familiales sont rares.

### B- FORMES ÉVOLUTIVES

- Formes progressives d'emblée débutant en règle plus tardivement et de moins bon pronostic.
- Formes aiguës, graves avec paraplégie flasque.
- Formes bénignes avec invalidité discrète après une longue évolution.

### C- FORMES SYMPTOMATIQUES

Elles résultent du groupement particulier de certains signes :

- Formes cérébello pyramidales pouvant simuler une tumeur de la fosse postérieure.
- Formes médullaires pures : ce sont ces formes qui posent les plus grands problèmes de diagnostic différentiel.

## VIII- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic de SEP n'est au début, qu'un diagnostic de présomption. Il intéresse presque tous les chapitres de la pathologie du système nerveux central. Le problème est alors d'éliminer formellement une autre étiologie parfois curable.

**A- DANS TOUS LES CAS,** le diagnostic peut se poser avec la maladie de Behcet, fréquente dans notre pays. On recherchera la triade aphtose buccale, aphtose génitale et uvéite ainsi que les signes cutanés à type de pseudo-folliculite ou d'hypersensibilité aux points de piqûre et des signes articulaires et vasculaires (phlébite). Sur le plan neurologique, la maladie de Behcet se distingue de la SEP par la fréquence d'un syndrome d'hypertension intracrânienne et de troubles psychiques, la gravité de l'évolution et l'importance de la réaction cellulaire dans le LCR (méningite biologique quasi constante).

**B- DEVANT UNE PARAPLÉGIE SPASMODIQUE,** en l'absence de signes sus-médullaires.

- 1) Il faut éliminer en premier lieu une compression médullaire en recherchant un syndrome lésionnel, un syndrome rachidien et une limite supérieure nette des troubles sensitifs. Mais ces signes peuvent manquer et les examens complémentaires s'imposent : myélographie ou myéloscanner.
- 2) Un angiome médullaire peut poser de difficiles problèmes du fait de son évolution par poussées régressives, mais celles-ci sont toujours dans le même territoire. L'IRM et éventuellement l'angiographie permettent le diagnostic.
- 3) La myélopathie cervicarthrosique, en sa faveur, les antécédents de névralgie cervico-brachiale. Les examens neuro-radiologiques permettent d'en faire le diagnostic : radios du rachis cervical, myélographie, IRM.
- 4) Les autres myélopathies posent plus rarement un problème :
  - Syphilis : BW (+) dans le LCR
  - Syringomyélie
  - Sclérose combinée biernérienne
  - SLA

## C- DEVANT UNE PARAPLÉGIE FLASQUE

On éliminera une myélite infectieuse ou ischémique.

Dans toutes les formes médullaires, rappelons l'importance de l'étude des potentiels évoqués et de l'IRM qui peuvent mettre en évidence un deuxième foyer lésionnel supra-médullaire, infraclinique.

## D- DEVANT L'ASSOCIATION DE SIGNES PYRAMIDAUX ET DE SIGNES CÉRÉBELLEUX

- 1) On éliminera en 2<sup>e</sup> lieu une tumeur de la fosse postérieure. En sa faveur, on retiendra l'évolution progressive, des troubles focalisés à prédominance unilatérale et un syndrome d'hypertension intracrânienne. Le scanner cérébral permet le diagnostic.
- 2) On éliminera une malformation de la charnière cervico-occipitale qui peut être à l'origine d'une symptomatologie d'évolution fluctuante. L'importance du nystagmus et une atteinte périphérique des derniers **nerfs crâniens** sont des signes en faveur de la malformation de la charnière cervico-occipitale. Les radios de la charnière cervico-occipitale et l'IRM redressent le diagnostic.
- 3) On discutera ensuite **les hérédodégénérescences spino-cérébelleuses** et en particulier la maladie de Pierre-Marie. Dans ces cas, l'évolution est progressive et il existe des cas familiaux.

## E- DEVANT UNE DIMINUTION DE L'ACUITÉ VISUELLE

On discutera :

- 1) les autres causes de névrite optique : toxique ou carencielle : elles sont bilatérales, d'évolution subaiguë ou chronique),
- 2) Une atrophie optique héréditaire (maladie de Leber)
- 3) Les atrophies optiques par compression (anévrisme, méningiome).

## F- LES FORMES SENSITIVES PURES

Elles posent le problème de l'organicité des troubles et font discuter l'hystérie et la simulation au cours desquelles les PES sont normaux.

## IX- TRAITEMENT

### A- TRAITEMENT DE LA POUSSÉE :

Les corticoïdes diminueraient la durée des poussées et permettraient d'accélérer la récupération sans influencer l'évolution de la maladie.

La méthylprednisolone par voie intraveineuse, 1 g/j pendant 3 à 5 jours, est bien tolérée et réduit la durée des poussées.

### B-TRAITEMENT DE FOND :

Les thérapeutiques actuelles ont pour but de réduire la fréquence des poussées et de ralentir la progression du handicap.

#### 1) Les interférons bêta (IF $\beta$ )

Ce sont des immunomodulateurs, ils auraient une efficacité sur :

- la fréquence des poussées (diminution d'environ 30 %) ;
- la progression des lésions IRM (volume lésionnel, nouvelles lésions) ;
- la progression du handicap lié aux poussées, retardée de quelques mois.

Trois molécules sont utilisées :

- l'AVONEX (IFb1a), 30 mg IM 1 fois/semaine
- le REBIF (IFb1a) 22 ou 44 mg sc. 3 fois/semaine
- le BETAFERON (IFb1b), 8 MUI sc. 1 j/2

Leur tolérance est globalement bonne sauf les 1<sup>ères</sup> semaines où il existe un syndrome pseudo-grippal pour la moitié des malades après les injections (à prévenir par la prise de paracétamol et les injections le soir).

#### 2) Thérapeutiques autres que l'IF $\beta$ :

**a) Le copolymère** : 20 mg/j par voie sous-cutanée diminuerait d'environ 30 % la fréquence des poussées. Ce produit est réservé aux patients présentant une intolérance majeure à l'IFb ou présentant des contre-indications à ce produit.

**b) Le natalizumab (Tysabri)** : antagoniste  $\alpha 4$  integrine. Il est indiqué en monothérapie comme traitement de fond des formes de SEP rémittente qui sont très actives malgré un traitement par interféron bêta et dans les formes sévères d'évolution rapide. Ce médicament est prescrit avec des précautions très strictes, car il expose au risque d'infection cérébrale grave : leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP) due à une réactivation du virus JC.

**c) L'azathioprine, le méthotrexate, le cyclophosphamide** sont des immunosuppresseurs parfois utilisés dans la SEP sans certitude formelle d'efficacité.

d) *La mitoxantrone* : est utilisée dans les formes sévères de la maladie échappant aux immunomodulateurs. La toxicité cardiaque de cette anthracycline oblige à une surveillance cardiologique précise et à une utilisation limitée dans le temps.

## C- TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

Une thérapeutique symptomatique doit être associée, elle a pour but de traiter les complications de la maladie, améliorer la qualité de vie des malades et maintenir leur autonomie le plus longtemps.

### 1) Traitements médicamenteux :

a) *Le traitement de la spasticité* : le baclofène (20-120 mg/j), le dantrolène (75-300 mg/j) ou le diazépam. Ils sont à prescrire d'abord à faibles doses. Les bains froids peuvent être efficaces. Dans les spasticités sévères, les injections de toxine botulique, le baclofène par voie intrathécale ou encore la neurochirurgie peuvent être utiles.

b) *Les troubles génito-sphinctériens* : nécessitent de lutter contre les infections (acidification des urines, Vit c 1 g/j) et d'assurer une hydratation suffisante. Le bilan urodynamique permet de définir le type de dysfonctionnement sphinctérien et d'orienter le traitement.

c) *Les douleurs cordinales* : peuvent être traitées par des antalgiques, des antidépresseurs tricycliques ou certains antiépileptiques ; carbamazépine, gabapentine , clonazépam.

d) *Le tremblement* : peut être amélioré par le propranolol

e) *la fatigue* : peut être améliorée par l'amantadine (200 mg/j)

### 2) Mesures symptomatiques

- La rééducation fonctionnelle douce permet de prévenir les conséquences du déficit neurologique (rétractions, atrophies, déformations, escarres) et d'améliorer les capacités fonctionnelles du patient.
- Le recours aux autosondages intermittents quotidiens lorsqu'il existe un résidu mictionnel important (>100 ml) par hypoactivité vésicale. Dans les formes évoluées : mise en place d'une sonde à demeure.
- prise en charge psychologique
- mesures hygiénodietétiques : éviter l'hyperthermie.

# ANNEXES

## ANNEXE 1 : CRITÈRES DIAGNOSTIC DE LA SEP

Critères de McDonald révisés 2010		
Poussées	Examen clinique	Éléments complémentaires requis pour le diagnostic
≥ 2	≥ 2 lésions	Aucun ; exclusion d'autres pathologies
≥ 2	1 lésion	Dissémination dans l'espace à l'IRM Ou Nouvelle poussée dans site différent
1	≥ 2 lésions	Dissémination dans le temps à l'IRM Ou Une seconde poussée
1	1 lésion	Dissémination dans l'espace à l'IRM Et Dissémination dans le temps à l'IRM Ou Seconde poussée
0 (progressive)	≥1 lésion	Une année de progression Et 2 des 3 critères suivants : <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dissémination dans l'espace au niveau encéphalique : au moins 1 lésion T2 dans au moins une localisation caractéristique (périvericulaire, juxtacorticale, infratentorielle)</li> <li>• Dissémination dans l'espace au niveau médullaire : au moins 2 lésions médullaires</li> <li>• Présence de bandes oligoclonales (ou index IgG élevé) dans LCR</li> </ul>

### Mise en évidence d'une dissémination dans l'espace à l'IRM. McDonald 2010

≥1 lésion en hypersignal T2 dans au moins 2 des 4 localisations caractéristiques suivantes du SNC :

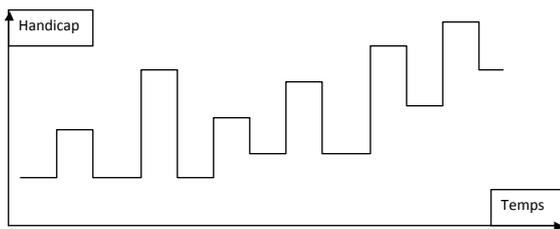
- Périventriculaire
- Juxtacorticale
- Infratentorielle
- Médullaire

### Mise en évidence d'une dissémination dans le temps à l'IRM. McDonald 2010

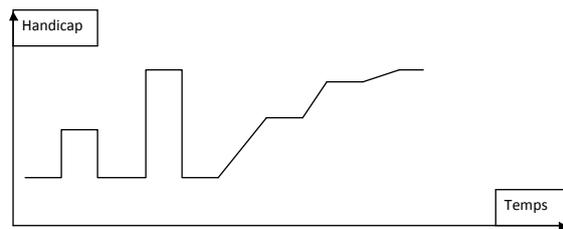
1. Une nouvelle lésion en hypersignal T2 et/ou prenant le gadolinium sur une IRM de suivi, comparé à une IRM de référence, à n'importe quel moment du suivi.
2. La présence simultanée, à n'importe quel moment du suivi, de lésions asymptomatiques non rehaussées et prenant le gadolinium

## ANNEXE 2 : MODALITÉS ÉVOLUTIVES DE LA SEP

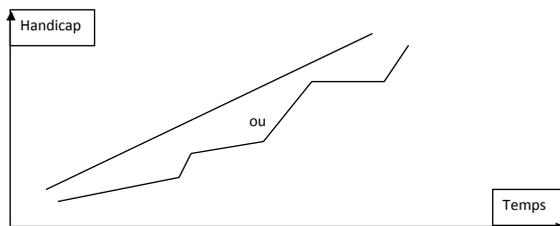
### Forme rémittente



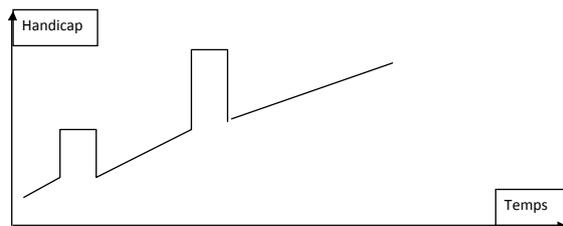
### Forme rémittente secondairement progressive



### Forme progressive primaire



### Forme progressive rémittente



## II- LE NEUROBEHCET OU MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES AU COURS DE LA MALADIE DE BEHCET

La maladie de Behçet fait partie du groupe des uvéo-méningo-névrites. C'est une maladie inflammatoire d'étiologie inconnue.

Les signes neurologiques s'observent dans 10 à 40 % des cas de maladie de Behçet. Ils sont représentés par une méningo-encéphalite aiguë ou subaiguë, des signes d'atteinte multifocale du système nerveux central. En cas d'évolution subaiguë, ils peuvent se manifester sous la forme d'une atteinte du tronc cérébral ou d'un syndrome pseudo-bulbaire. Enfin l'atteinte peut être plus discrète consistant en l'existence de signes méningés ou d'un syndrome confusionnel transitoire. En 1941 Knapp décrivit pour la première fois les manifestations neurologiques de la maladie de Behçet. Berlin (1944), Magni et Alema (1953) ont fait les premiers une étude neuropathologique complète de la maladie. Elle pose surtout des problèmes de diagnostic différentiel avec la SEP.

### I- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les lésions anatomopathologiques au cours du Neuro-Behçet consistent en une vascularite avec infiltrat périvasculaire :

#### A-MACROSCOPIQUEMENT :

- Une leptoméningite chronique, diffuse avec un aspect opalescent des méninges en rapport avec une inflammation méningée chronique.
- Petits foyers de ramollissement disséminés dans le cerveau et la moelle, les régions les plus touchées sont les pédoncules cérébraux, l'hypothalamus, la capsule interne et les noyaux gris de la base. Dans les cas d'évolution lente, il y a une coexistence de foyers nécrotiques récents et anciens.

#### B-HISTOLOGIQUEMENT :

- Nodules lymphocytaires périvasculaires.
- Infiltrations microgliales de la substance grise (pédoncules cérébraux, région sous thalamique et hypothalamus).
- Infiltrats leptoméningés en surface.

### II- ÉPIDÉMIOLOGIE

- La prévalence est de 10/100. 000 habitants,
- il s'agit de sujets jeunes (âge moyen de 34 ans), le plus souvent de sexe masculin. L'âge moyen de survenue de la maladie de Behçet sans signes neurologiques serait plus jeune ( $28 \pm 4$  ans). Exceptionnels sont les débuts dans l'enfance ou après 50 ans.

### III- ÉTUDE CLINIQUE

Le diagnostic de Neuro-Behçet est évoqué lorsqu'à côté des signes neurologiques s'associent 3 critères majeurs à savoir une aphtose buccale, une aphtose génitale, une uvéite ou une hypersensibilité cutanée au point de piqûre. L'atteinte neurologique peut être inaugurale de la maladie et pose alors le problème du diagnostic positif de la maladie de Behçet. L'intervalle de temps entre le début des signes cutanéomuqueux et oculaires et les signes neurologiques varie de quelques mois à quelques années.

#### A-SIGNES CLINIQUES

Ils peuvent être regroupés en syndromes du tronc cérébral, syndrome méningomyélitiques et syndrome confusionnel, associations syndromiques évocatrices de Neuro-Behçet. Nous parlerons successivement des différents signes cliniques observés au cours du Neuro-Behçet.

##### 1- Les céphalées

Elles sont fréquentes (80 % des cas), soit banales, soit entraînant dans le cadre d'un syndrome méningé clinique typique (12 % des cas) soit dans le cadre d'une hypertension intracrânienne avec présence d'un œdème papillaire au fond d'œil (35 % des cas).

##### 2- Le syndrome pyramidal

Il peut toucher les deux membres inférieurs, un hémicorps ou les 4 membres. Sa fréquence varie de 33 à 65 % des cas, il s'associe dans 2/3 des cas à des troubles sphinctériens à type de fuites urinaires.

##### 3- Les troubles sensitifs, subjectifs et objectifs s'observent dans 21 % des cas.

##### 4- Le syndrome cérébelleux

Il s'observe de façon variable (entre 21 et 50 % des cas) souvent associé au syndrome pyramidal.

## 5- L'atteinte des nerfs crâniens (33 % des cas)

Peut être une paralysie faciale, une paralysie oculomotrice, une névrite optique une atteinte cochléovestibulaire.

## 6- L'atteinte pseudo-bulbaire

Observée dans 15 à 26 % des cas, elle est évocatrice de la maladie. Elle peut s'associer à des troubles psychiques. Les derniers signes sont souvent rapportés dans la littérature (20 à 40 %). Il peut s'agir d'un état psychotique aigu ou de troubles de l'humeur à type d'euphorie ou de troubles délirants d'évolution chronique.

7- La comitialité est plus rare, sa fréquence est de 10 %.

## 8- Les thromboses veineuses cérébrales (5 à 10 % des cas)

Elles sont à l'origine d'une hypertension intracrânienne « bénigne ». Elle est de diagnostic plus facile depuis la pratique systématique d'angiographie et/ou IRM devant toute HTIC non tumorale du sujet jeune.

## 9- Signes cliniques rares

Plus rarement ont été rapportés dans la littérature des cas de syndromes alternes du tronc cérébral (syndrome de Weber, syndrome de Wallenberg), des cas d'hémorragie intracrânienne récurrente ou d'anévrisme de l'artère carotide primitive. La neuropathie périphérique est rare de même que la polyradiculonévrite ou la myosite.

## B-EXAMENS PARACLINIQUES

### 1- Étude du liquide céphalo-rachidien

Il est d'une importance capitale en montrant des modifications cytochimiques dans 80 % à 100 % des cas selon les auteurs. Il peut s'agir soit d'une réaction méningée de type lymphocytaire (» 100 cellules) soit d'une pléiocytose isolée, soit d'une dissociation albumino-cytologique soit enfin d'une élévation modérée de la protéinorachie (<1 g/l) et de la cytologie.

La pleiocytose avec augmentation modérée de la protéinorachie a été observée dans les atteintes du tronc cérébral. La réaction méningée est plus fréquente en cas de syndrome méningo-encéphalitique. La dissociation albumino-cytologique est observée en cas de myélite ou de polyradiculonévrite. L'électrophorèse des protéines du LCR est utile en montrant une élévation des gammaglobulines, souvent de type oligoclonal (entre 40 et 80 % des cas).

### 2- Anomalies immunologiques

Il peut montrer un groupe HLA B5 caractéristique de la maladie de Behçet. Dans les formes neurologiques, il s'agit surtout du groupe DR4 et DR7 Le reste du bilan biologique peut mettre en évidence un syndrome inflammatoire.

### 3- L'examen tomodensitométrique cérébral

Il montre des anomalies fréquentes (60 % des cas) à type :

- a) d'hypodensités du tronc cérébral évocateurs,
- b) d'atteinte des noyaux gris centraux,
- c) de thrombophlébite cérébrale,
- d) plus rarement un ramollissement par thrombose artérielle ou un anévrisme artériel.

### 4- L'imagerie par résonance magnétique

Elle permet de visualiser les lésions du tronc cérébral, parfois mal identifiées sur le scanner cérébral. Elle fait ainsi le bilan lésionnel de Neuro-Behçet. Il s'agit d'hypersignaux en T2 disséminés, confluents, siégeant surtout dans les hémisphères, le tronc cérébral parfois dans les noyaux gris centraux plus rarement le cortex.

### 5- L'angiographie carotidienne

Pratiquée devant une hypertension intracrânienne, elle visualise une thrombose d'un sinus veineux, superficiel ou des veines profondes.

## C- ÉVOLUTION

L'atteinte du système nerveux central au cours de la maladie de Behçet constitue un signe de gravité de la maladie. Les pronostics fonctionnel et surtout vital sont mis en jeu ; certains patients s'aggravent progressivement, d'autres enfin évoluent rapidement vers une issue fatale survenant en moyenne après une évolution de 1 à 4 ans.

Des décès précoces ont été rapportés à des complications telles qu'une hémorragie méningée ou une hépatite fulgurante. La fréquence de la mortalité a nettement diminué depuis l'amélioration des moyens thérapeutiques. Le Neuro-Behçet présente des formes d'emblée graves, représentées par les méningomyéloencéphalites, et des formes plus modérées telles que les manifestations veineuses cérébrales thrombo-emboliques.

## IV- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Au début de la maladie lorsque la triade de maladie de Behçet est incomplète le diagnostic n'est pas facile. Il se pose avec les autres uvéoméningonévrites.

## A- LES UVÉO-MÉNINGO-NÉVRAXITES

### 1- Syndrome de Harada :

Associe une uvéite, décollement rétinien, surdité, syndrome méningé clinique et biologique et une encéphalite. Il n'y a pas de lésions cutanées ou génitales.

### 2- Syndrome de Vogt Koyanagi :

Associe un Vitiligo, une uvéite essentiellement antérieure et une méningite. Dans ces 2 affections, il n'y a pas de lésions cutanées orales ou génitales.

### 3- Syndrome d'Heerfordt ou Uvéo-parotidite :

Iridocyclite, augmentation parotidienne bilatérale, choroïdorétinite, névrite optique, paralysie faciale et paralysie d'autres nerfs crâniens en rapport avec une maladie de Besnier Bock Schumann

## B- LA SCLÉROSE EN PLAQUES :

Ce diagnostic différentiel se pose le plus fréquemment avec la maladie de Behçet devant l'atteinte fréquente du tronc cérébral, la multiplicité lésionnelle et l'évolution par poussées. La sclérose en plaques, plus fréquente chez la femme jeune, comporte exceptionnellement une hypertension intracrânienne ou une méningite lymphocytaire. L'existence d'un syndrome pseudo-bulbaire, de troubles de l'humeur sont évocateurs de neurobehçet. L'évolution reste plus sévère au cours de neurobehçet.

## C- LES AUTRES ÉTIOLOGIES DE MÉNINGO-ENCÉPHALITES :

Méningite lymphocytaire, encéphalomyélite post vaccinale ou virale, collagénose type lupus érythémateux disséminé surtout quand il s'associe à des ulcérations cutanées, buccales et des troubles psychiatriques.

## V-TRAITEMENT

### A- LES THÉRAPEUTIQUES PATHOGÉNIQUES

#### 1- Les immunomodulateurs

*a- Colchicine* : Utilisée en relais de la corticothérapie après guérison ou stabilisation des poussées neurologiques. La posologie journalière est de 0,5 à 2 mg/j. Elle agirait en inhibant le chimiotactisme des polynucléaires neutrophiles. Effets secondaires : azoospermie. Le traitement est poursuivi indéfiniment pour prévenir les rechutes.

*b-Thalidomide* : À été décrit par Ramzelaar en 1986 comme étant actif au cours du Neuro-Behçet. Elle inhiberait les lésions vasculaires secondaires aux dépôts d'immuns complexes, circulants.

Traitement d'attaque : 100-300 mg/j.

Traitement d'entretien : 50-100 mg/j.

Il existe un risque important de fœtopathie.

#### 2- Les immunosuppresseurs

Ils sont réservés aux sujets corticorésistants ou corticodépendants.

*a- Chlorambucil* : Dose = 0,1 - 0,2 mg/kg pendant 12 à 24 mois. L'arrêt précoce du traitement expose aux rechutes.

*b- Cyclophosphamide* : Dose = 2 - 3 mg/kg/j, parfois utilisé en bolus.

#### 3- Les plasmaphérèses

C'est une thérapeutique d'urgence, réservée aux atteintes neurologiques sévères en attendant l'action des thérapeutiques anti-inflammatoires et/ou immunosuppressives.

### B-LES THÉRAPEUTIQUES SYMPTOMATIQUES

#### 1- La corticothérapie

Dose d'attaque : 1mg/Kg/j pendant plusieurs semaines. Elle peut être précédée par des bolus de méthylprednisolone (1 g en IV administrés en 45 minutes). La posologie est baissée très progressivement en raison de la corticodépendance.

#### 2- Le traitement anticoagulant

Il est efficace dans les thromboses veineuses cérébrales, pendant une durée minimum de 6 mois et relayé ultérieurement par un traitement antiagrégant.

#### 3- Le facteur de transfert :

Il a été proposé dans les atteintes neurologiques sévères. Sa valeur thérapeutique est encore difficile à évaluer en raison des résultats encore contradictoires.

# SYNDROMES PARKINSONIENS (S.P.)

## INTRODUCTION

Le S.P. est défini par l'association :

- d'une rigidité extrapyramidale (dite plastique),
- d'une akinésie/ bradykinésie (ralentissement à l'initiation/exécution des mouvements),
- et d'un tremblement de repos.

L'existence d'un SP témoigne d'un déficit dopaminergique. Ce dernier peut être la conséquence d'un manque de dopamine, comme c'est le cas dans la maladie de Parkinson (représente 85 % des causes de SP), mais aussi d'une impossibilité à la dopamine d'exercer son action, comme c'est le cas lors de l'utilisation de neuroleptiques qui « bloquent » les récepteurs dopaminergiques.

Nous allons étudier la maladie de Parkinson puis les autres S.P.

## A) LA MALADIE DE PARKINSON (M.P.)

Décrite en 1817 par Sir James PARKINSON, MP est une entité anatomoclinique caractérisée par son évolution lentement progressive et l'atrophie intéressant électivement le locus niger et responsable d'un déficit en dopamine dans la voie nigrostriatale.

C'est une affection fréquente comportant essentiellement des troubles moteurs associant à des degrés variables tremblement, rigidité et akinésie.

Son diagnostic est purement clinique et son étiologie est encore inconnue avec une incrimination de facteurs environnementaux et génétiques.

### I- ANATOMIE PATHOLOGIE

Les lésions du locus niger décrites par Tretiakoff en 1919 sont constantes et caractéristiques.

À l'examen macroscopique, il existe une dépigmentation du locus niger témoin de la dégénérescence neuronale à ce niveau. L'examen histologique montre la disparition d'un grand nombre des neurones pigmentés du locus niger et une atrophie des neurones restants. Ces mêmes lésions existent néanmoins dans d'autres noyaux sous-corticaux, comme le locus coeruleus et le nucleus basalis de Meynert. L'existence de ces dernières lésions, non dopaminergiques, explique la survenue possible en cours d'évolution de signes résistants au traitement dopaminergique.

Le stigmate neuropathologique caractéristique de la MP est le corps de Lewy (inclusion basophile intraneuronale, de forme arrondie, acidophile comportant une zone centrale dense et un halo périphérique). Ce dernier est retrouvé de façon constante dans les régions affectées par le processus dégénératif.

Par les méthodes histochimiques, on a démontré que la teneur en dopamine du locus niger et du striatum était effondrée chez les parkinsoniens alors que normalement ces structures renferment 80 % de la dopamine cérébrale.

### II- PHYSIOPATHOLOGIE

Dans la M.P., la dégénérescence progressive des neurones de la voie nigrostriée est responsable d'une baisse de la synthèse de dopamine qui est donc libérée en quantité insuffisante au niveau des récepteurs dopaminergiques des neurones du striatum. Comme le premier neurone est inhibiteur du second, la libération insuffisante de dopamine désinhibe le second neurone cholinergique, d'où un état d'hyperactivité fonctionnelle cholinergique.

L'akinésie est le symptôme le plus directement lié au déficit dopaminergique. Les malades les plus akinétiques ont les taux les plus bas de dopamines cérébrale et urinaire. Inversement, l'excès thérapeutique de dopamine entraîne des dyskinésies par hyperactivité pallidale. L'akinésie correspond à un défaut de transfert du programme moteur des noyaux gris centraux et en particulier du pallidum aux structures ayant en charge son exécution, c'est-à-dire au cortex moteur central.

### III- ÉPIDÉMIOLOGIE

La M.P. semble également répartie dans les différentes régions du monde. Sa prévalence est de 2 pour 1 000 dans la population générale, s'élevant à 2 % au-delà de 65 ans. Sa prévalence en Tunisie est de 70/100. 000 habitants avec une légère prédominance chez l'homme par rapport à la femme. Les formes familiales se voient dans 5 à 15 % des cas. L'âge moyen de début est entre 55 et 65 ans, mais elle peut survenir à tout âge.

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

## IV- ÉTUDE CLINIQUE

### 1- LE DÉBUT

Il est généralement insidieux marqué par un tremblement le plus souvent du MS, des douleurs mal systématisées, une fatigabilité, une réduction de l'activité peuvent inaugurer le tableau et orienter à tort vers une affection rhumatismale ou un état dépressif. L'examen attentif permet de redresser le diagnostic en retrouvant les autres signes du SP. À ce stade, l'unilatéralité de la sémiologie est habituelle.

### 2- LE TABLEAU CLINIQUE :

Constitué il comporte :

#### a) Le tremblement parkinsonien

C'est un tremblement de repos qui disparaît lors de l'exécution d'un mouvement volontaire et pendant le sommeil. Les émotions, la fatigue, un effort de concentration intellectuelle (calcul mental) le facilitent.

Il s'agit d'un tremblement lent, régulier, au rythme de 4 à 7 cycles/seconde. Il touche les membres et éventuellement la mâchoire, mais épargnant le chef. C'est à l'extrémité du membre supérieur qu'il débute et qu'il reste le plus caractéristique : mouvements alternés de flexion-extension des doigts, d'adduction-abduction du pouce, réalisant parfois un geste d'émiettement, ou du malade qui compte sa monnaie. Aux membres inférieurs, il réalise un mouvement de pédalage.

#### b) L'akinésie

C'est un trouble de l'initiative motrice en l'absence de toute paralysie. Elle est caractérisée par la rareté et la lenteur des mouvements.

Le parkinsonien est un sujet immobile dont l'expression gestuelle est remarquablement appauvrie ; il est obligé de penser et de vouloir chacun de ses gestes. Au niveau du visage la rareté du clignement et la réduction de la mimique donnent au malade un masque inexpressif, figé, impassible, sur lequel ne se reflètent plus les émotions. La réduction du balancement des bras lors de la marche est un signe fidèle dont l'appréciation peut être facilitée par le caractère souvent asymétrique de l'atteinte initiale. Il existe un trouble important de l'initiative motrice : le parkinsonien paraît économe de ses mouvements qui sont rares, lents, parfois seulement ébauchés.

Lorsqu'elle est unilatérale, cette akinésie évoque parfois à première vue une hémiparésie, mais l'examen montre l'absence de déficit moteur et d'asymétrie des réflexes.

L'examen met en évidence une difficulté souvent très nette à exécuter de façon rapide des mouvements alternatifs. On assiste à une diminution rapide de l'amplitude des mouvements pouvant aboutir à un véritable blocage. Ces perturbations motrices se reflètent précocement dans l'écriture avec tendance à une micrographie en fin de mot très caractéristique, et plus tard dans la parole qui est assourdie monotone, entrecoupée d'accélération au cours desquelles elle devient difficilement compréhensible.

On assiste parfois sous l'influence d'une émotion à la suppression passagère de l'akinésie réalisant des kinésies paradoxales.

Un autre phénomène paradoxal observé chez certains malades : l'akathisie ; le malade est incapable de rester immobile. Parfois, il présente un piétinement sur place ou freesing.

**c) L'hypertonie parkinsonienne** est remarquable par son caractère plastique et par sa distribution réalisant une attitude générale en flexion.

\* La rigidité parkinsonienne oppose à l'étirement passif des muscles ou à la mobilisation d'une articulation une résistance constante pendant toute la durée de l'étirement. Le segment de membre garde la nouvelle position qui lui est fixée. Elle se marque par une diminution du ballant de la main. Il s'agit d'une rigidité (hypertonie plastique) dite « en tuyau de plomb ». Lors de la mobilisation passive, elle cède par à coups successifs donnant lieu au phénomène de la roue dentée. Les caractères de cette rigidité indiquent une contraction simultanée de l'antagoniste du muscle étiré tendant à fixer toute nouvelle posture. Sous le nom d'exagération des réflexes de posture, on décrit ce phénomène tel qu'il apparaît au niveau des muscles fléchisseurs physiologiques (biceps, fléchisseurs de la main, jambier antérieur) lorsque ces muscles sont soumis à un raccourcissement passif. On observe une contraction franche et durable de ces muscles qui se manifeste par une saillie du tendon sous la peau. Cette prédominance de l'hypertonie sur les fléchisseurs rend compte de l'attitude du parkinsonien.

\* L'attitude générale en flexion qui caractérise le parkinsonien se manifeste précocement au niveau du coude. Elle s'accroît au cours de l'évolution intéressant la tête, le tronc qui sont inclinés en avant, les membres supérieurs qui sont en légère flexion et en adduction et à un moindre degré les membres inférieurs. Le malade est figé dans cette attitude anormale qu'il conserve dans toutes les activités en particulier dans la marche qui se fait d'un seul bloc, sans souplesse, à petits pas, s'accroissant parfois jusqu'au pas de course.

Cette attitude anormale s'accompagne de troubles de l'adaptation posturale. La station de ces sujets est instable : une légère poussée, le redressement de la tête ou la simple élévation des yeux suffisent souvent à déclencher une rétropulsion.

#### **d) Les signes neurologiques associés**

##### *\* Des troubles végétatifs :*

- L'hypersialorrhée : précoce et gênante
- Une hypersécrétion sébacée
- Des accès d'hypersudation ou des perturbations vasomotrices.
- L'hypotension orthostatique.

\* *Les réflexes ostéotendineux* sont normaux, le cutané plantaire est en flexion, le réflexe naso-palpébral est exagéré et inépuisable.

\* *Le développement d'un état dépressif* est fréquent.

### **3- L'ÉVOLUTION NATURELLE DE LA MALADIE DE PARKINSON**

Elle doit être connue pour apprécier les possibilités et les limites des thérapeutiques actuelles. Elle se fait de façon lente, mais inexorablement progressive vers l'aggravation, mais elle ne diminue que peu la durée de vie des patients. Ce n'est que très tardivement que le pronostic vital est mis en jeu du fait des complications de décubitus. En fait c'est sur le plan fonctionnel que la maladie est redoutable conduisant tôt ou tard le malade à renoncer à son activité professionnelle et réduisant progressivement le champ de toutes ses activités.

#### **4- LES VARIANTES SÉMIOLOGIQUES :**

Nombreuses elles résultent de l'association suivant des modalités variables des signes fondamentaux. Les formes tremblantes sont gênantes fonctionnellement et sont résistantes au traitement médical, en revanche leur potentiel évolutif serait plus faible. Les formes akinéto-hypertoniques après une période de grande sensibilité au traitement, ont un pronostic plus réservé à moyen terme.

## **V- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL**

### **A- FORMES PAUCISYMPATIQUES**

Ce qui n'est pas un syndrome parkinsonien.

- Les signes trompeurs de début posent un problème diagnostique avec un état dépressif, une affection rhumatologique.
- Le tremblement parkinsonien se différencie du tremblement d'attitude souvent familial qui disparaît au repos et touche le muscle sterno-cléido-mastoïdien et la voix.
- Les formes akinéto-hypertoniques unilatérales peuvent simuler une hémiplégie.

### **B- AVEC LES AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS**

Ils se distinguent de la maladie de Parkinson par l'association fréquente au S.P. d'autres signes neurologiques, la résistance à la L.dopa et l'absence de corps de Lewy à l'étude anatomique.

## **VI- TRAITEMENT DE LA MALADIE DE PARKINSON**

Le principe du traitement de la MP est simple : il vise à restaurer la transmission dopaminergique devenue déficiente dans la voie nigrostriée.

### **A- LES MOYENS THÉRAPEUTIQUES :**

#### **1) La L. Dopa :**

La dopamine administrée par voie générale ne traverse pas la barrière hémoméningée. Il n'en va pas de même pour son précurseur immédiat la désoxyphénylalanine (L-DOPA). Celle-ci pénètre dans le tissu nerveux où la dopadécarboxylase la transforme en dopamine. Cette décarboxylation se produit dans la plupart des tissus de l'organisme ne laissant qu'une fraction de la dose ingérée disponible pour le S.N.C. Une partie des effets indésirables (digestifs et cardiovasculaires) résulte des effets périphériques de la dopamine. L'association à la L. Dopa d'un inhibiteur de la DOPA 6 décarboxylase améliore ainsi l'efficacité du traitement. Les spécialités associant à la L. Dopa un inhibiteur de la dopa décarboxylase (Modopar\*, Sinemet\*) permettent de réduire la dose quotidienne qui est en règle de 375 mg à 1 g. Les comprimés de Modopar étant de 62,5 mg, 125 mg et 250 mg.

La L. Dopa est le traitement le plus efficace sur la symptomatologie cependant elle est essentiellement active sur l'akinésie et l'hypertonie alors que son action sur le tremblement est plus faible et surtout très lente à se manifester.

L'utilisation au long cours a montré qu'il existe une variabilité individuelle, une fluctuation de l'effet dans la journée (effets « on-off ») et surtout un épuisement de l'action au bout de quelques années. De même, son utilisation en début de maladie et surtout à fortes doses chez les patients jeunes (< à 65-70 ans) peut les exposer plus précocement aux dyskinésies. C'est pour cela qu'il est préférable de retarder le début du traitement par la L. Dopa. Des formes galéniques à libération prolongée sont commercialisées afin de réduire les fluctuations des taux plasmatiques.

Outre les troubles digestifs (nausées, vomissements) et cardiovasculaires (troubles du rythme, crises hypertensives, hypotension orthostatique) qui sont précoces, il existe des effets indésirables tardifs à type de dyskinésie bucco-faciale et des troubles psychiques : insomnie, agitation, délires, hallucinations.

## 2) Les agonistes dopaminergiques :

Ils traversent la barrière hématoencéphalique et agissent directement sur les récepteurs à la dopamine. Ils ont sur la membrane post-synaptique un effet semblable à celui de la dopamine. Il en existe plusieurs spécialités commerciales :

- Le piribédil (Trivastal\*) est efficace à dose relativement élevée (100 mg à 300 mg/j). Il constitue un adjuvant au traitement, notamment quand le tremblement prédomine.
- La bromocriptine (Parlodel\*) est un dérivé des alcaloïdes de l'ergot de seigle doué d'une franche action agoniste dopaminergique. Il existe sous forme de comprimés à 2,5 mg et 10 mg. La dose est de 20 à 40 mg/j. Les effets indésirables sont proches de la L. Dopa.
- Le ropinirole (REQUIP\*), le pramipexole (SIFROL\*) : sont également des agonistes dopaminergiques d'introduction plus récente.
- L'apomorphine par voie sous-cutanée, sous le dé... elle est donc d'un délai d'action rapide qui permet des déblocages rapides, mais sa durée d'action courte limite son utilisation aux patients ayant des phénomènes on-off...

## 3) Les autres antiparkinsoniens

- Les anticholinergiques l'Artane (4 à 10 mg/j), la Kémadrine (10 à 20 mg/j), trihexyphenetyl : ont une bonne efficacité de la symptomatologie parkinsonienne, en particulier le tremblement néanmoins leurs effets indésirables, en particulier cognitifs après l'âge de 60 ans, rend leur utilisation difficile et quasi obsolète
- L'amantadine à la dose de 250 à 300 mg augmente la libération de dopamine au niveau du striatum. Son action n'est pas durable et elle peut donner des troubles psychiques et des œdèmes des MI associés à un livedo.
- Les IMAO B (Déprenil\*) ont été recommandés comme une thérapeutique « étiologique » visant à limiter les processus oxydatifs au sein des neurones dopaminergiques (traitement neuroprotecteur).

## 4) Les autres traitements

- a-** Les antidépresseurs tricycliques, le Tofranil, le Laroxyl quand il existe une composante dépressive, pendant effet symptomatique.
- b-** La réhabilitation physique vise à maintenir l'activité professionnelle et la vie sociale du sujet le plus longtemps possible.
- c-** Le traitement chirurgical :
  - Un espoir est né des expériences de greffe dans le striatum de cellules obtenues de la médullosurrénale du patient ou de prélèvements opérés chez le fœtus ; pouvant survivre et sécréter de la dopamine. Les espoirs fondés sur les greffes de la médullosurrénale n'ont pas été confirmés.
  - Le recours à la chirurgie stéréotaxique lésionnelle (pallidotomie, thalamotomie) est en cours d'abandon. Par contre la stimulation cérébrale profonde (stimulation à haute fréquence 130 Hz du noyau sous-thalamique grâce à des électrodes implantées par chirurgie stéréotaxique) est un traitement rationnel dont l'efficacité se confirme. Ils demeurent toutefois limités à des indications particulières : sujets relativement jeunes, lourdement handicapés malgré un traitement bien adapté, persistance d'une parfaite réponse à la symptomatologie parkinsonienne au traitement dopaminergique.

## B- LES MODALITÉS THÉRAPEUTIQUES

Le traitement de la maladie de Parkinson doit être entrepris de manière progressive dès que le diagnostic est posé. Il faut toujours commencer par une monothérapie.

Le choix thérapeutique initial dépend du patient. D'une façon générale :

- Chez un patient à début précoce (< à 65 ans) avec une forme typique de maladie de Parkinson (sémiologie caractéristique, absence d'anomalie neurologique associée), le traitement repose sur un agoniste dopaminergique seul. Celui-ci sera très progressivement augmenté jusqu'à obtenir un contrôle satisfaisant de la symptomatologie. Dès que ce traitement est insuffisamment efficace ou si des effets indésirables importants empêchent la progression posologique, le traitement sera complété par de la L-Dopa en utilisant les doses minimales efficaces.
- Chez le sujet âgé (>à 65-70 ans) ou lorsque la forme clinique apparaît atypique (en particulier s'il y a un doute pour un SP dégénératif autre qu'une MP) ou s'il existe déjà quelques troubles cognitifs, le traitement repose sur la seule L- Dopa. Elle aussi est augmentée progressivement jusqu'à obtenir la posologie efficace.

Pour améliorer la tolérance à l'initiation thérapeutique, une prescription concomitante de dompéridone est utile.

L'absence de réponse thérapeutique peut orienter vers une cause autre qu'une MP.

### - Prise en charge thérapeutique des complications :

Lorsqu'apparaissent les premières fluctuations d'efficacité, plusieurs options thérapeutiques sont envisageables : fractionnement du traitement ; utilisation d'un agoniste si le traitement reposait sur la seule L-dopa ou renforcement des doses d'agoniste ; utilisation des formes à libération prolongée ; utilisation des inhibiteurs de la COMT.

La survenue de dyskinésies de milieu dose justifie la réduction des posologies ponctuelles de LDopa, avec généralement leur plus grand fractionnement sur la journée. La survenue de dyskinésies sévères peut justifier d'un acte chirurgical (stimulation cérébrale profonde) en l'absence de contre-indications.

En cas d'hallucinations ou de symptomatologie délirante : une réduction (voire un arrêt) des anti-cholinergiques, puis agonistes dopaminergiques, puis éventuellement de la dose de L Dopa doivent être envisagées.

## B- SYNDROMES PARKINSONIENS SECONDAIRES

### 1- LES SP D'ORIGINE TOXIQUE OU MÉDICAMENTEUSE

- SP provoqués par les neuroleptiques (10 % des syndromes parkinsoniens) : Ces médicaments sont à rechercher systématiquement. Il faut en particulier se méfier de certains neuroleptiques « cachés », comme certains anti-nauséeux (PRIMPERAN), sédatifs (THERALENE)... Cliniquement, tous les signes rencontrés dans la maladie de Parkinson peuvent se voir, le SP étant plutôt symétrique cependant. Typiquement, c'est un SP qui ne répond pas au traitement dopaminergique et son traitement repose sur l'arrêt du neuroleptique en cause.

- L'intoxication au Co : Un syndrome extrapyramidal à forme akinétohypertonique peut révéler l'existence de lésions nécro-tiques bilatérales du pallidum.
- L'intoxication au manganèse.
- L'intoxication au MPTP surtout chez les toxicomanes.

### 2- LES SP D'ORIGINE MÉTABOLIQUE

La maladie de Wilson doit être soupçonnée de parti pris lorsqu'un SP apparaît chez un sujet jeune.

### 3- LES SP D'ORIGINE TUMORALE

Tumeur du 3<sup>e</sup> ventricule, tumeur septale, tumeur frontale et notamment certains méningiomes parasagittaux. Une hydro-céphalie à pression normale peut s'accompagner de sémiologie parkinsonienne.

### 4- LES SP POST-TRAUMATIQUES : chez les boxeurs

### 5- LES AUTRES AFFECTIONS DÉGÉNÉRATIVES, AUTRES QUE LA M.P. : beaucoup plus rares :

**A) LES ATROPHIES SYSTÉMATISÉES MULTIPLES (AMS) :** caractérisées par les mêmes lésions anatomiques et par leur résistance à la L-Dopa. Elles comprennent certaines formes sporadiques d'AOPC, le syndrome de Shy Drager et la dégéné-rescence strionigrique.

- **L'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse (AOPC) :** Elle associe un syndrome cérébelleux et extrapyramidal.
- **Le syndrome de Shy-Drager :** Il comporte comme élément principal une hypotension orthostatique à pouls stable en relation avec une atteinte sympathique primitive.
- **La Dégénérescence strionigrique :** Elle donne lieu à un syndrome parkinsonien dominé par la rigidité et l'akinésie et caractérisé par sa résistance au traitement par la L. Dopa, l'association de signes pyramidaux et d'une évolution beaucoup plus rapide que la MP.

### **B) LA PARALYSIE SUPRA-NUCLÉAIRE PROGRESSIVE (PSP OU MALADIE DE STEELE-RICHARDSON-OLSEWSKI).**

Cette maladie se manifeste par une rigidité axiale. L'examen met en évidence une ophtalmoplégie supranucléaire sous la forme d'une paralysie de la verticalité concernant plus spécialement les mouvements vers le bas. Il existe une dysarthrie et des troubles de la déglutition et une détérioration des fonctions supérieures qui revêt l'aspect d'un syndrome frontal.

### **C) LA DÉGÉNÉRESCENCE CORTICO-BASALE (DCB)**

Elle associe un syndrome parkinsonien bilatéral et très asymétrique à une apraxie unilatérale, des myoclonies et une dété-rioration intellectuelle, d'évolution rapidement fatale.

### **D) LA DÉMENCE À CORPS DE LEWY (DCL).**

Elle peut se manifester initialement par une symptomatologie parkinsonienne prédominante. Ce SP est caractérisé par la survenue précoce d'hallucinations visuelles puis du développement d'une détérioration cognitive globale.

### **E) LE COMPLEXE PARKINSON/DÉMENCE/SLA**

Connu aux îles de Guam, en rapport avec la consommation d'une plante locale (cycad).

La maladie de Wilson ou dégénérescence hépatolenticulaire est provoquée par un trouble du métabolisme du cuivre déterminé génétiquement, la transmission héréditaire se faisant sur le mode autosomal récessif. Une notion de consanguinité est assez souvent retrouvée chez les parents des malades. Le gène de cette affection se localise sur le chromosome 13 (13 q 14-21). La perte de la fonctionnalité de ce gène, qui code pour une ATPase-7B, transporteur du cuivre, induit une incapacité de la cellule hépatique à évacuer le cuivre par voie biliaire ainsi qu'une baisse de la synthèse de la céruloplasmine sanguine.

### I- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les lésions hépatiques seraient les plus précoces : cirrhose, habituellement du type macronodulaire. Le cerveau peut être le siège de lésions visibles au niveau des noyaux lenticulaires : aspect atrophique ou processus de nécrose et de cavitation.

À l'examen histologique, les lésions sont plus diffuses et leur formule histologique est assez particulière associant des altérations dégénératives des neurones et une prolifération gliale abondante.

### II- LE SYNDROME NEUROLOGIQUE

Le début se situe entre 10 et 25 ans associant de façon variable des phénomènes dystoniques et dyskinétiques. L'un ou l'autre de ces éléments sémiologiques pouvant être largement prédominant.

**1- LE SYNDROME DYSKINÉTIQUE** est dominé par le tremblement.

Il s'agit au début d'un tremblement discret, localisé au poignet, survenant surtout dans le maintien d'une attitude. Par la suite, il prend un caractère intentionnel perturbant l'exécution des mouvements.

D'autres variétés de phénomènes dyskinétiques peuvent être observées chez ces malades : myoclonies d'action ; mouvements choréiques ou athétosiques, mouvements stéréotypés, notamment au niveau de la langue.

**2- LE SYNDROME DYSTONIQUE** est assez variable. Plus caractéristique est une hypertonie d'action survenant lors de la marche, lors des mouvements volontaires qui sont bloqués par des spasmes oppositionnistes et surtout au cours de la parole et de la mimique pouvant conférer au visage un aspect grimaçant, faciès sardonique. On peut également observer chez ces malades des attitudes dystoniques diverses, fixant le tronc ou les extrémités dans des postures anormales de façon permanente ou intermittente.

**3- L'AKINÉSIE** se manifeste par la pauvreté de la mimique, par la rareté, la lenteur, le caractère inachevé des mouvements, ainsi que par l'assourdissement de la voix qui peut être à peine audible.

**4- PARMIS LES AUTRES MANIFESTATIONS NERVEUSES** de la maladie de Wilson, il faut mentionner la possibilité de **crises d'épilepsie**. Des troubles psychiques sont fréquents, modifications de l'humeur, troubles du caractère, baisse du rendement scolaire pouvant révéler la maladie, voire épisodes psychotiques ; tardivement peut survenir une détérioration intellectuelle conduisant à la démence. Les troubles psychiques peuvent constituer un mode de début. L'évolution non traitée de ces formes neurologiques se fait après un début habituellement progressif, vers la mort dans un délai moyen de 4 à 5 ans, du fait de la progression des troubles moteurs et psychiques.

Les patients ayant des signes neurologiques ont souvent des anomalies tomodensitométriques (TDM) à type d'hyperdensité des noyaux lenticulaires ainsi qu'à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) à type d'yposignal en séquence T1 et hypersignal en séquence T2 des noyaux gris centraux, du thalamus et du tronc cérébral.

### III- L'ATTEINTE HÉPATIQUE

La cirrhose wilsonienne peut rester cliniquement latente, dépistée seulement par la ponction-biopsie du foie, les altérations des épreuves fonctionnelles hépatiques pouvant être des plus discrètes. Parfois la décompensation rapide de lésions hépatiques, jusque-là silencieuses, se révèle par un ictère grave ou des hémorragies digestives. D'un autre côté, il existe des formes hépatiques « abdominales » de la maladie de Wilson qui surviennent spécialement chez l'enfant. Ces formes peuvent avoir une évolution sévère, rapidement mortelle avant que les signes neurologiques n'aient le temps d'apparaître. Ailleurs, l'évolution se prolonge, les signes neurologiques apparaissent, le pronostic restant d'autant plus grave que la maladie a débuté chez un sujet plus jeune.

### IV- L'ATTEINTE OCULAIRE

#### A- L'ANNEAU VERT DE KAYSER-FLEISCHER

Visible à l'œil nu ou à l'examen à la lampe à fentes correspond à un dépôt de fins granulés de cuivre dans la membrane de Descemet. Ce signe est précoce pouvant exister à la phase préneurologique de la maladie, permettant un dépistage préclinique de l'affection.

**B- LA CATARACTE EN FLEUR DE TOURNESOL**, plus rare par dépôt de cuivre dans le cristallin.

## **V- LES AUTRES ATTEINTES POSSIBLES**

- l'atteinte rénale
- l'atteinte ostéo-articulaire
- les troubles hématologiques
- les troubles endocriniens
- les lésions cutanées.

## **VI- LE SYNDROME BIOCHIMIQUE**

Il existe au cours de la maladie de Wilson une surcharge des tissus en cuivre responsable des lésions parenchymateuses, notamment hépatiques et cérébrales.

Le taux du cuivre plasmatique est diminué (<80µg/ml) et la cuprurie est augmentée (>100µg/24h). La baisse du taux de céruléoplasmine est l'anomalie biochimique la plus constamment retrouvée au cours de la maladie de Wilson.

Le cuivre hépatique est supérieur à 250µg/g de tissu sec.

## **VII- LE DIAGNOSTIC GÉNÉTIQUE**

La maladie de Wilson étant une maladie monogénique à transmission autosomique récessive, elle apparaît en cas de mutation sur chacun des deux allèles du gène Wilson (gène d'un transporteur de métaux lourds, l'ATP7B) porté sur le chromosome 13. Le diagnostic direct chez un individu atteint consiste donc à identifier ces 2 mutations. Le diagnostic du cas index permettra ainsi le dépistage de la maladie dans sa fratrie.

## **VIII- LE TRAITEMENT**

Il a pour but de réduire ou mieux encore de prévenir l'accumulation du cuivre dans l'organisme. Il s'agit de produits :

- chélateurs du cuivre tel que la D-pénicillamine
- bloqueurs de l'absorption du Cu tel que le sulfate de zinc.

La D-pénicillamine, qui s'administre per os, à la dose de 1 à 2g/jour est le traitement de choix qui doit être poursuivi indéfiniment de façon continue ou discontinue, en se basant sur la surveillance de l'élimination urinaire du cuivre.

Ces méthodes thérapeutiques ont modifié profondément le pronostic de la maladie de Wilson, permettant d'obtenir une amélioration spectaculaire et durable des signes neurologiques. La qualité du résultat paraît dépendre étroitement de la précocité du diagnostic et du traitement. Il semble qu'un traitement institué à la phase préclinique avant l'apparition des signes neurologiques ou même hépatiques soit capable d'empêcher la traduction de la maladie. Il est donc nécessaire lorsque la maladie de Wilson a été diagnostiquée dans une fratrie, de s'efforcer de reconnaître parmi les enfants ceux qui sont homozygotes pour la tare (par le dosage de la cuprémie, cuprurie et céruléoplasmine) et dernièrement par l'étude par sonde génétique).

# LES MALADIES MUSCULAIRES

## I- LES MYOPATHIES

Ce sont des affections caractérisées par une atteinte primitive de la fibre musculaire. La biopsie musculaire, essentiellement les techniques histoenzymologiques et ultrastructurales, et immunocytochimiques, précisent le diagnostic.

### I- LE SYNDROME MYOPATHIQUE COMMUN À TOUTES LES AFFECTIONS MUSCULAIRES :

#### 1- SÉMIOLOGIE CLINIQUE : LE SYNDROME MYOGÈNE :

L'atteinte musculaire débute insidieusement et se développe lentement. Toujours bilatérale et symétrique, sa topographie prédominante caractérise chaque type de myopathie.

- Le déficit musculaire constitue l'essentiel, il prédomine en général sur les muscles proximaux.  
Selon le type de myopathie, le déficit moteur peut affecter :
  - la ceinture pelvienne : responsable d'une démarche dandinante, d'une difficulté à se relever de la position accroupie (signe de Gowers), d'une impossibilité de se relever de la position assise (signe du Tabouret).
  - la musculature axiale rachidienne : responsable de troubles de la statique vertébrale avec en particulier une hyperlordose lombaire, cyphose dorsale, scoliose.
  - la ceinture scapulaire : caractérisée par une difficulté à lever les bras au-dessus de la tête et d'un décollement des omoplates.
  - les muscles de la face : mauvaise occlusion des paupières, décharnement des joues, impossibilité de souffler, de siffler.
- Une modification du volume musculaire est le plus souvent notée. L'atrophie musculaire, conséquence directe de la dégénérescence des fibres, peut être masquée par la prolifération scléreuse ou adipeuse d'où l'aspect de pseudo-hypertrophie de certains muscles : tels les jumeaux au niveau du mollet au cours de la maladie de Duchenne. Il n'y a pas d'œdème ni de douleurs des muscles.
- La réponse idiomusculaire à la percussion est précocement abolie.
- Une Myotonie doit être systématiquement recherchée, elle se caractérise par une lenteur de la décontraction musculaire apparaissant après un mouvement volontaire (myotonie d'action) ou provoqué par la percussion directe du muscle (myotonie provoquée).

Des signes négatifs sont importants à relever tels que l'absence de troubles sensitifs et de fasciculations et la conservation des réflexes ostéotendineux.

#### 2- SÉMIOLOGIE ÉLECTROMYOGRAPHIQUE :

L'EMG de détection confirme la diffusion du processus pathologique et démontre sa nature primitivement musculaire par un tracé trop riche et bas volté avec :

- a) Trop riche, car il existe un recrutement spatial (augmentation du nombre d'unités motrices recrutées) et temporel (augmentation de la fréquence des décharges) excessif lors d'une contraction musculaire volontaire de faible intensité.
- b) Bas volté car les potentiels d'unité motrice ont une durée et une amplitude diminuées avec un aspect polyphasique et déchiqueté.

Au repos, l'EMG de détection peut trouver une activité électrique anormale à type de salves myotoniques correspondant à des potentiels battants à grande fréquence avec une variation de fréquence et d'amplitude en début et fin de salve, donnant un bruit caractéristique évoquant une rafale de mitrailleuse ou un lâcher de bombes ou encore une piquée d'avion.

Les vitesses de conduction motrices et sensitives sont normales

#### 3- ANOMALIES BIOLOGIQUES :

Les enzymes musculaires sont fréquemment élevées dans les atteintes myopathiques. La créatine phosphokinase sérique est élevée (CPK normale, inférieure à 50 UI/l). Leur élévation est le reflet de la nécrose des fibres musculaires.

#### 4- L'IMAGERIE MUSCULAIRE :

Offre l'intérêt d'une analyse plus précise de la répartition des muscles atteints qui apparaissent hypodenses et hétérogènes sur le scanner. L'IRM aide à la détection des lésions inflammatoires. Enfin, la radiologie peut aider au guidage biopsique.

#### 5- BIOPSIE MUSCULAIRE :

Elle est souvent utile au diagnostic étiologique. Elle doit être pratiquée sur un muscle modérément atteint. L'examen histologique du prélèvement musculaire se fait à l'aide des techniques histoenzymologiques et ultrastructurales permet un diagnostic précis de la lésion.

## II- LES PRINCIPALES VARIÉTÉS DE MYOPATHIES

### A- LES DYSTROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES ET PRIMITIVES (D.M.P.P.) :

Les D.M.P.P. sont des affections génétiquement déterminées, caractérisées par la dégénérescence des fibres musculaires. Les lésions musculaires sont caractérisées par une variation du diamètre des fibres musculaires, la présence de zones de nécrose, la présence de centralisation nucléaire et une augmentation du tissu conjonctif et adipeux. Classiquement les D.M.P.P ont été subdivisées sur des critères cliniques essentiellement sur le mode de transmission, la distribution de l'atteinte musculaire et l'âge de début. Ce sont les myopathies les plus fréquentes et les plus graves. Deux grands groupes sont à distinguer d'emblée : les D.M.P.P sans et avec myotonie.

#### 1) Les D.M.P.P. sans myotonie:

##### a) Les formes récessives liées à l'X : Les Dystrophinopathies

Elles sont dues à une mutation du gène DMD (locus Xp21) codant pour la dystrophine.

On décrit dans ce groupe 3 grandes affections : La myopathie de Duchenne, la myopathie de Becker et la cardiomyopathie dilatée par mutation du gène DMD quand il s'agit d'une atteinte cardiaque primitive.

La sévérité de l'atteinte musculaire n'est pas corrélée à la taille ou au siège de la mutation, mais à la conservation ou non du cadre de la lecture.

##### a1) Forme sévère : La myopathie de Duchenne

Il s'agit de la plus fréquente et la plus grave des myopathies chez l'enfant. C'est une affection qui touche les garçons et transmise par les mères appelées conductrices. Elle est caractérisée par l'absence totale la dystrophine. La maladie débute dans l'enfance avant l'âge de 6 ans, parfois dès l'âge de la marche. Le déficit moteur coexiste avec une hypertrophie très importante des mollets. Un retard mental est retrouvé dans 40 % des cas, le plus souvent modéré (la dystrophine étant également présente dans le cerveau). L'atteinte cardiaque est quasi constante.

Son évolution est progressive et sévère. Le décès survient en règle vers l'âge de 20 ans.

##### a2) Forme relativement bénigne : La myopathie de Becker

Forme allylique de La myopathie de Duchenne. Son incidence est dix fois moindre que la dernière. Elle est d'apparition plus tardive (5 et 25 ans) et d'évolution plus lente. La dystrophine musculaire n'est pas complètement absente dans cette variété.

##### b) Les formes récessives autosomiques (R.A.) : les myopathies des ceintures Limb and Girdle Muscular Dystrophy (LGMD2)

Elles ont été individualisées d'abord en Tunisie par l'équipe de Ben Hamida et al à partir de l'observation de tableaux cliniques de type maladie de Duchenne chez des filles et des garçons.

L'identification de complexes protéiques associés à la dystrophine et les anomalies géniques pouvant en altérer la structure a permis de classer ces LGMD2 selon leurs caractéristiques moléculaires et leurs localisations génétiques.

Les plus fréquentes en Tunisie étant les sarcoglycanoopathies. Se sont les plus sévères des LGMD et les plus fréquentes. Elles ont en commun :

- un âge de début entre 3 et 16 ans,
- une atteinte des deux ceintures et des muscles du tronc,
- une hypertrophie des mollets,
- une évolution sévère, une importante variabilité inter et intrafamiliale de tous les aspects de la maladie
- un intellect normal
- une augmentation importante et constante des CPK

Nous allons nous intéresser aux gamma-sarcoglycanopathies- LGMD2C (myopathie tunisienne)

Cliniquement, le déficit moteur prédomine à la ceinture pelvienne avec hypertrophie des mollets, une atteinte faciale tardive et une macroglossie fréquente. On note dans la moitié des patients un défaut de l'articulée dentaire.

Les anomalies cardiaques sont fréquentes. Le tableau est de sévérité variable.

Les taux de CPK sont élevés aux stades de début puis diminuent.

À l'immunohistochimie (IHC), la gamma-SG est toujours absente avec une expression double des alpha, bêta et delta SG.

Le gène est localisé sur le chromosome 13, la mutation retrouvée en Tunisie est la délétion 521 qui donne naissance à une protéine tronquée. D'autres mutations ont été retrouvées ailleurs.

Il n'y a pas de corrélation entre le phénotype et le type de mutation.

##### c) Formes autosomiques dominantes :

##### c1) LGMD1

##### c2) La myopathie Facio-Scapulo-Humérale de Landouzy Déjerine

Il s'agit d'une dystrophie musculaire autosomique dominante, qui débute vers l'âge de 10-20 ans par un déficit musculaire atrophique souvent asymétrique de la région faciale : sourire transversal, lèvre sup éversée (bouche de Tapin), faciès inexpressif, difficulté à souffler ou à siffler, inoclusion palpébrale durant le sommeil...

L'atteinte scapulo-humérale associée se manifeste par un décollement marqué et souvent asymétrique des omoplates gênant les mouvements d'élévation et d'antépulsion des bras.

Il s'y associe une atteinte des SCM du cou et une atteinte des muscles masticateurs.

Ultérieurement, le déficit s'étend dans les régions péronières, responsable d'un steppage sévère.

On décrit des formes cliniques uniquement scapulo-péronières (le syndrome scapulo-péronier), rares d'évolution lente. Les CPK sont normales ou faiblement augmentées.

## **2) Les D.M.P.P. avec myotonie:**

Elles constituent un groupe complexe réunissant différentes affections. L'existence d'une myotonie leur confère une autonomie.

### **a) La maladie de Steinert**

C'est une D.M.P.P. myotonique, atrophique et distale. Elle est héréditaire de transmission autosomique, dominante à pénétrance variable. Elle fait partie d'un groupe de maladies génétiques liées à une mutation dynamique, où la variabilité de l'expression clinique est liée à l'importance de la répétition d'un triplet CTG qui peut aller de 50 à plusieurs milliers. Le gène est localisé sur le Chromosome 19. La symptomatologie débute habituellement et typiquement entre 30 et 40 ans, elle se manifeste parfois dès l'adolescence.

Elle associe sur le plan clinique :

- Une myotonie : il s'agit d'une myotonie typique avec lenteur à la décontraction musculaire aggravée par le froid, surtout retrouvée dans les régions distales des membres.
- Une atrophie musculaire prédominant dans les régions distales des membres inférieurs. On décrit également un faciès typique lié à l'atrophie évocatrice de certains groupes musculaires de l'extrémité céphalique (atrophie temporo-massétérine avec aspect émacié et atone du faciès, un évernement des lèvres), un ptosis. La langue, les muscles pharyngés et laryngés peuvent également être touchés (avec atteinte de la voix).
- Une atteinte systémique : relativement fréquente avec au premier plan, la cataracte (quasi constante, postérieure) et la calvitie frontale précoce. L'atteinte cardiaque (trouble de la conduction) est fréquente, mais souvent tardive. On décrit également des troubles endocriniens (diabète) et génitaux (diminution de la libido, impuissance et stérilité par atrophie testiculaire). À noter également la fréquence de l'atteinte du système nerveux central avec troubles psychiques, déficit intellectuel (60 %).

## **B- LES MYOTONIES CONGÉNITALES :**

Il s'agit de myotonies non dystrophiques, rares, secondaires à une anomalie du canal chlore (gène situé sur le chr 7). On décrit deux formes :

### **1) La forme hypertrophique : maladie de Thomsen**

C'est une affection exceptionnelle, héréditaire de transmission autosomique, dominante. Habituellement, elle débute à l'adolescence. La myotonie est considérable, généralisée et tendant à diffuser au-delà du muscle initialement activé. Elle est associée à une hypertrophie musculaire généralisée donnant au malade un aspect athlétique.

### **2) La myotonie autosomique récessive type Becker :**

Elle apparaît plus tard que la maladie de Thomsen. La myotonie y est plus sévère que dans la maladie de Thomsen.

### **3) La dystrophie ostéochondromusculaire ou syndrome de Schwartz-jampel ou myotonie chondrodystrophique :**

C'est une affection rare, héréditaire de transmission autosomique récessive. Elle est caractérisée cliniquement par un blépharospasme réalisant un faciès évocateur, des anomalies squelettiques, un retard de croissance staturo-pondérale et une hypertrophie musculaire avec myotonie. Le muscle est le siège de lésions non spécifiques. L'étiologie de ce syndrome est inconnue.

## **C- LES MYOPATHIES CONGÉNITALES**

Les myopathies congénitales, mieux nommées structurales, sont définies par l'existence d'anomalies histologiques sinon spécifiques, du moins évocatrices, qui les distinguent des autres catégories de maladies musculaires, génétiques ou acquises.

Il s'agit de myopathies rares, touchant surtout l'enfant, très souvent d'hérédité récessive avec fréquents cas sporadiques. Elles sont habituellement considérées comme bénignes et peu évolutives, mais elles peuvent être sévères. L'expression clinique est très polymorphe, de la détresse respiratoire du nouveau-né à l'expression orthopédique prédominante chez un adolescent peu sportif. Mais le tableau le plus caractéristique est celui de l'enfant mou. Seule la biopsie musculaire permet de reconnaître la maladie exacte en cause dont l'évolution fonctionnelle est dépendante de la forme histologique et de la génétique.

On distingue 4 groupes de myopathies ultrastructurales :

- Les myopathies avec anomalies de position des noyaux, myopathies myotubulaires (X) et centronucléaires (AR, AD).
- Les myopathies avec altérations des structures intrinsèques de la fibre, essentiellement les sarcomères, myopathies à axe central ou central core (sporadique) et minicores (AR ou sporadiques).
- La catégorie des myopathies avec inclusions intracytoplasmiques.

Dans cet ensemble hétérogène, on peut distinguer :

- les myopathies myofibrillaires, appelées par d'autres auteurs myopathies avec accumulation de desmine ou desminopathies (desmin-related myopathy)
- les autres comprennent les myopathies à bâtonnets, et les myopathies avec présence d'inclusions variées.
- Les myopathies avec disproportions de taille et de nombre de fibres (sporadiques)

## **D- LES DYSTROPHIES MUSCULAIRES CONGÉNITALES**

Les dystrophies musculaires congénitales (DMC) constituent un groupe très hétérogène de maladies musculaires à révélation précoce, transmises habituellement selon un mode autosomique récessif. Le seul élément commun à toutes ces formes est l'aspect morphologique des lésions musculaires en histologie classique, avec un aspect « dystrophique » non spécifique. Les critères diagnostiques ont été l'objet de nombreuses discussions récentes. Autrefois basée sur des critères uniquement anatomocliniques, la classification des DMC repose désormais aussi sur des critères immunocytochimiques et sur la biologie moléculaire. C'est en 1994 que Tomé et al ont démontré que la mérosine (ou  $\alpha 2$  laminine), une des protéines de la matrice extracellulaire du muscle, était absente dans près de la moitié des cas de DMC. Ceci fut largement confirmé par la suite et corroboré par la biologie moléculaire, avec une liaison en 6q2 démontrée dans ces formes.

Les DMC sont caractérisées par un début précoce, souvent à la naissance, avec hypotonie, rétractions précoces (arthrogrypose), faciès évocateur (amimie, ptosis, ophthalmoplégie extrinsèque, bouche ouverte avec lèvre supérieure en accent circonflexe); les rétractions importantes orientent vers le diagnostic de DMC (rares dans les myopathies congénitales).

## **E- LES MYOPATHIES MÉTABOLIQUES**

### **1) -Les glycoséoses musculaires**

Le seul type de glycoséose donnant lieu constamment et de façon massive à une atteinte musculaire est la glycoséose type II ou maladie de Pompe par déficit en  $\alpha$  glucosidase (maltase acide). C'est une affection récessive autosomique qui débute dans les premiers mois de la vie par une faiblesse musculaire progressive avec une hypotonie marquée et diminution des réflexes ostéotendineux.

La biopsie musculaire montre une surcharge intralysosomiale en glycogène et permet de déceler le déficit en maltase acide. Ce dosage peut se faire également sur des fibroblastes en culture.

### **2) -Les lipidoses musculaires**

Une surcharge en lipides est retrouvée à la biopsie musculaire et on discute volontiers un déficit en carnitine voire en carnitine palmitoyl transférase.

#### **- Déficit en Carnitine**

Le tableau clinique évolue par poussées et associe au déficit moteur, parfois une encéphalopathie, une lésion rénale et une atteinte cardiaque.

La carnitine musculaire est très basse. La guérison est obtenue sous carnitine.

#### **- Déficit en Carnitine-Palmitoyl-Transférase CPTII**

Épisodes de myolyse et de myoglobininurie à répétition en cas de jeûne.

Le dosage de la CPTII est très bas. Le traitement consiste à éviter le jeûne, une alimentation riche en glucides et pauvre en TG.

### **3)- les myopathies mitochondriales : les myopathies oculaires.**

L'hérédité de ces formes est maternelle liée à l'ADN mitochondrial.

Elles atteignent les deux sexes :

Elles débutent par un ptosis bilatéral. La myopathie s'étend aux muscles oculomoteurs et aboutit lentement à une ophthalmoplégie externe totale sans diplopie. Elles peuvent être associées à d'autres manifestations neurologiques en rapport avec d'autres lésions du système nerveux central (ophthalmoplégia plus).

Des anomalies mitochondriales doivent être recherchées au sein des fibres musculaires (Ragged red fibres).

## **F- LES MYOPATHIES ENDOCRINIENNES**

### **1) Au cours de la maladie de Basedow**

Déficit proximal des M.I. : signe du tabouret.

L'accentuation de ce déficit, sa diffusion aux membres inférieurs l'association d'une amyotrophie caractérisent la myopathie thyrotoxique. Les réflexes ostéotendineux sont normaux. Ces troubles sont aisément corrigés par le traitement de l'hyperthyroïdie.

## 2) Au cours de l'hypothyroïdie

Le symptôme musculaire habituel est la lenteur de la décontraction aussi évidente pour la réponse des réflexes tendineux que pour la contraction idiomusculaire.

## 3) L'hypercortisme

La maladie de Cushing donne lieu à une faiblesse musculaire progressive, indolore, associée à une atrophie musculaire.

## 4) Dans l'hyperparathyroïdie

Une fatigabilité, une amyotrophie proximale et hypotonie, contrastent avec des réflexes ostéotendineux vifs parfois associés à des douleurs musculaires et des crampes.

## G- LES MYOPATHIES TOXIQUES

Enfin, parmi les étiologies toxiques, la myopathie éthylique et les myopathies secondaires à certains traitements sont les plus fréquentes

### 1) Alcooliques

Différents tableaux peuvent être réalisés :

- aigu : intoxication massive avec rhabdomyolyse aiguë, déshydratation, œdème et myoglobininurie avec ou sans lce rénale.
- Subaigu : douleur, crampes et hypokaliémie : myopathie vacuolaire
- Progressif : déficit proximal non douloureux qui peut être ponctué par un épisode aigu.

### 2) Médicamenteuses

- colchicine
- hypocholestérolémiants
- corticoïdes (particulièrement les dérivés fluorés) : donnent une myopathie proximale sans augmentation des CPK. L'arrêt du traitement peut entraîner la guérison.
- Chloroquine : peut donner une neuropathie ou une myopathie.
- héroïne
- certains traitements du SIDA : AZT, impliqué dans les myopathies chez des patients HIV+

## II- MYASTHÉNIE

### I- DÉFINITION

La myasthénie ou maladie d'Erb-Goldflam est une affection caractérisée par un déficit moteur apparaissant le plus souvent à l'effort, régressant au repos, dû à un bloc de transmission au niveau de la jonction neuromusculaire. Il s'agit d'une affection en rapport avec un désordre auto-immun dirigé contre le récepteur de l'acétylcholine. L'intervention du thymus dans la genèse de la maladie est probable, mais son mécanisme reste mal connu.

### II- ÉTUDE CLINIQUE

Type de description : Myasthénie bulbo-spinale de l'adulte jeune non compliquée. La myasthénie touche plus fréquemment la femme et débute surtout entre 20 et 40 ans.

#### 1- LE TABLEAU EST CARACTÉRISÉ PAR LE SYNDROME MYASTHÉNIQUE :

il s'agit de déficit moteur, fluctuant ; qui apparaît ou s'aggrave par l'effort et qui régresse et disparaît au repos. Ce phénomène myasthénique peut atteindre toute la musculature striée, mais sont atteints avec prédilection au début :

- les muscles oculaires
- les muscles dépendant des nerfs bulbaires
- les muscles des membres.

Il s'agit d'une maladie motrice pure touchant les muscles squelettiques. Les réflexes ostéotendineux sont généralement conservés.

#### Le Déficit moteur :

- *L'atteinte des muscles oculaires* : est révélatrice de la myasthénie dans 70 % des cas. Le ptosis et la diplopie sont les deux manifestations essentielles.

**a) Le ptosis** : unilatéral d'abord, il se bilatéralise au cours de l'évolution, mais reste asymétrique. Il est variable dans la journée, absent le matin, marqué le soir. Il est variable également au cours de l'examen : il s'accroît si on demande au malade d'effectuer un effort musculaire répété même si celui-ci porte sur des muscles éloignés : c'est l'épreuve de Mary-Walker.

**b) La diplopie** : est le plus souvent intermittente. La répétition des déplacements du globe oculaire ou la fixation prolongée peut faire apparaître un strabisme progressif. La motilité oculaire intrinsèque est toujours respectée.

- *L'atteinte des muscles dépendant des nerfs bulbaire*s est révélatrice dans 20 % des cas et est presque constante au cours de l'évolution.

**a) Troubles de la mastication** : apparaissent au cours des repas.

**b) Troubles de la phonation** : au début, la conversation est normale puis le volume sonore diminue et la voix devient nasale.

**c) Troubles de la déglutition**

**d) Troubles de la musculature faciale** à type de parésie faciale bilatérale et asymétrique, variable d'un examen à l'autre.

- *L'atteinte des membres* est rarement révélatrice. Elle prédomine au niveau des muscles proximaux.

### 3- EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

#### 3.1. Les épreuves pharmacologiques :

- **Test à la prostigmine** : administration IM de 1,5 mg de Prostigmine. La réaction est positive si après 10 à 15 minutes, les signes cliniques s'améliorent franchement. Mais une réaction négative n'élimine pas le diagnostic.

- **Test au Tensilon** : diffère du précédent par la rapidité d'action de la substance injectée par voie IV, au bout d'une minute et la brièveté de cette amélioration.

**3.2. L'électromyogramme** objective le bloc de transmission neuromusculaire. Celui-ci se traduit lors des stimulations répétitives à faible fréquence, par une diminution progressive de l'amplitude des potentiels. Ce décrement est habituellement supérieur à 10 % si l'on compare le 1er et le 5e potentiel.

**3.3. Dosage des anticorps anti-récepteurs d'acétylcholine**, retrouvés dans 90 % des cas.

### 4- ÉVOLUTION :

La myasthénie est une maladie chronique d'évolution capricieuse, souvent grave.

**4.1. L'évolution se fait par poussées** : celles-ci sont souvent favorisées par un facteur intercurrent endocrinien ou thérapeutique. Il faut savoir que certains médicaments aggravent la myasthénie et doivent être formellement interdits chez ces malades : quinine, hydantoïne, chlorpromazine, neuroleptiques, benzodiazépines, colimycine, streptomycine, kanamycine, néomycine, polymyxine, curarisants...

Ces poussées sont marquées par une aggravation des phénomènes musculaires déjà présents et par l'apparition d'un déficit dans les territoires jusque-là indemnes.

#### 4.2. L'évolution peut être émaillée de complications :

**a) Troubles respiratoires** : Ils font toute la gravité de la myasthénie et mettent en jeu le pronostic vital. Ils réalisent la crise myasthénique due à la survenue brutale de déficit au niveau de la musculature respiratoire. Elle est annoncée par une extension du déficit au niveau de la face et se manifeste par une polypnée superficielle et une cyanose. Elle nécessite la mise en place d'urgence d'une respiration assistée.

**b) Le surdosage ou crise cholinergique** : est soupçonnée sur la notion de crampes, sueurs, hypersialorrhée, fasciculations, myosis. En fait, le diagnostic avec la crise myasthénique est souvent difficile et le malade doit être d'extrême urgence placé sous respiration artificielle avec interruption des traitements.

### III- FORMES CLINIQUES :

#### 1- FORMES SELON LE TERRAIN :

**a) Forme de la femme enceinte** La grossesse aggrave la myasthénie dans 1/3 des cas.

**b) La myasthénie néonatale** survient chez le nouveau-né de mère myasthénique. Elle se manifeste dès la naissance et est toujours transitoire. Le risque en est l'atteinte respiratoire.

#### 2- FORMES ÉVOLUTIVES :

Il existe des formes bénignes avec symptomatologie fruste et des formes graves avec troubles respiratoires.

#### 3- FORMES ÉTIOLOGIQUES :

**a) Myasthénie et thymus** : L'association anomalie du thymus et myasthénie est fréquente. Il peut s'agir d'une simple hyperplasie ou d'un thymome à rechercher par la radio et le scanner thoraciques.

**b) Myasthénie associée à d'autres maladies auto-immunes** : LEAD, polyarthrite rhumatoïde, thyroïdite de Hashimoto, anémie de Biermer

## IV- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

**1- PSYCHASTHÉNIE :** Fatigabilité exagérée par l'effort. Valeur de l'électromyogramme.

**2- LE SYNDROME DE LAMBERT-EATON** ou syndrome pseudo-myasthénique paranéoplasique. Il diffère de la myasthénie.

- Sur le plan clinique par un renforcement passager de la force musculaire lors des contractions répétées.
- Sur le plan électrique par le phénomène de potentialisation des stimulations répétitives à fréquence rapide entraîneraient un incrément ou augmentation de l'amplitude des potentiels.

**3- PLUS RAREMENT,** on peut discuter :

- les affections du tronc cérébral : gliome...
- certaines myopathies
- en cas de troubles bulbares, il faut savoir penser à la PRN et polymyosite.

## V- TRAITEMENT

Le traitement est difficile et son efficacité diminue généralement au cours de l'évolution.

**1- TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE :** les anticholinestérasiques. Il s'agit d'un traitement de base obligatoire.

**1.1. Le principe est l'inhibition de la dégradation de l'acétylcholine par la cholinestérase** avec, donc accumulation d'acétylcholine au niveau des synapses cholinergiques.

**1.2. Produits utilisés :**

a) *Néostigmine (Prostigmine\*)* : cp : 15mg à 0, 5 mg Action brève, durée : 2-4 heures

b) *Pyridostigmine (Mestinon\*)* : cp : 60mg Action plus longue et effets secondaires moins importants.

c) *Ambenonium (Mytélase\*)* : cp : 10mg. Action plus prolongée

**1.3. Conduite du traitement :**

Début à dose faible avec augmentation progressive et plusieurs prises quotidiennes. Il peut être suffisant dans les formes bénignes. Dans les formes sévères ou évolutives, on a recourt à d'autres thérapeutiques.

**2- TRAITEMENT ÉTIOPATHOGÉNIQUE :**

**2.1. Autres thérapeutiques :** Leurs indications sont délicates dans les formes généralisées mal contrôlées par les anticholinestérasiques. On peut s'aider :

- de la corticothérapie devant être débutée en milieu hospitalier du fait du risque d'aggravation transitoire en début de traitement.
- des immunosuppresseurs
- des échanges plasmatiques

**2.2. Thymectomie :**

Systematique en cas de thymome, elle entraîne une amélioration fréquente et parfois retardée de la symptomatologie.

**3- LE TRAITEMENT DES FORMES COMPLIQUÉES** repose sur l'assistance respiratoire (Q.S.).

## VI- CONCLUSION :

La Myasthénie est une maladie souvent grave, d'évolution capricieuse, nécessitant un traitement adapté en milieu spécialisé.

### I- DÉFINITION

Il s'agit d'un groupe d'affections musculaires inflammatoires acquises, généralement primitives induisant une faiblesse musculaire et comportant des anomalies histologiques du tissu musculaire dominées par la présence d'infiltrats inflammatoires. Schématiquement 3 entités sont reconnues : polymyosite, dermatomyosite, myosite à inclusion. La présence d'une atteinte cutanée est caractéristique de la dermatomyosite et ne se voit pas dans les 2 autres entités. Ces myopathies inflammatoires sont souvent liées à des maladies auto-immunes ou à des cancers.

### II- CLINIQUE

#### 1- MANIFESTATIONS MUSCULAIRES COMMUNES :

Elles réalisent un tableau déficitaire et douloureux. Le mode évolutif est variable selon l'étiologie : il peut être aigu, subaigu ou chronique.

**a) Syndrome myogène.** Les muscles pharyngés sont souvent intéressés entraînant une dysphagie haute, les muscles de la face et oculomoteurs sont épargnés.

**b) Les myalgies :** le caractère douloureux de cette atteinte musculaire est un trait clinique bien particulier, qui à lui seul, doit faire soupçonner le diagnostic. Ces myalgies sont spontanées ou provoquées par la mobilisation ou la pression des muscles.

#### c) L'examen neurologique montre :

- une faiblesse musculaire avec abolition de la réaction idiomusculaire.
- les réflexes ostéotendineux sont présents, il n'y a pas de troubles sensitifs.

**2- MANIFESTATIONS CUTANÉES :** s'associent aux signes musculaires dans 2/3 des cas réalisant la dermatopolymyosite. L'érythro-œdème facial est le plus caractéristique. De siège périorbitaire en lunettes, de couleur violacée. Puis s'étend à la face, au décolleté et à la face d'extension des avant-bras et des coudes. Un érythème douloureux peut siéger au niveau du pourtour unguéal réalisant le signe de la manucure. Il peut exister d'autres signes : livedo, lésions purpuriques, atrophie cutanée (poikilodermie), syndrome de Raynaud.

#### 3- AUTRES MANIFESTATIONS :

- Signes généraux, fréquemment retrouvés : amaigrissement, asthénie, fièvre.
- Manifestations systémiques sont parfois associées :
- arthralgies touchant les poignets, les doigts et les genoux
- atteinte cardiaque : trouble du rythme (AC/FA), bloc de conduction auriculo-ventriculaire, plus rarement insuffisance cardiaque congestive, myocardite
- manifestations respiratoires : fibroses interstitielles pulmonaires
- syndrome de Raynaud

### III- EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

- les CPK sont les plus sensibles et peuvent être augmentées jusqu'à 50 fois la normale. Le taux des CPK reflète habituellement l'activité de la maladie et constitue un bon élément de surveillance.
- un syndrome inflammatoire biologique avec augmentation de la VS est souvent retrouvé.
- l'électromyogramme (EMG) montre des tracés myogènes avec des potentiels microvoltés et polyphasiques et peut retrouver des éléments en faveur du processus myositique.
- L'IRM musculaire permet de mettre en évidence une inflammation des muscles.
- Certains anticorps spécifiques de myopathie inflammatoire ont une valeur pronostique.
- la biopsie musculaire permet d'affirmer le diagnostic en montrant un processus myogène associé à une réaction inflammatoire avec dégénérescence, nécroses et infiltrations (lymphoplasmocytaire, interstitielle et périvasculaires).

### IV- LES DIFFÉRENTES ENTITÉS DE MYOSITE :

#### 1- POLYMYOSITES :

- Elles surviennent chez l'adulte.
- Elles évoluent de façon subaiguë sur quelques semaines ou de façon chronique sur quelques mois.
- Il s'agit le plus souvent d'une affection primitive, parfois la polymyosite est associée à des connectivites (lupus) ou autres maladies du système.

#### 2- DERMATOMYOSITES :

- Elles peuvent toucher soit l'enfant soit l'adulte plus souvent la femme.
- Le début est aigu ou subaigu.
- Les manifestations cutanées associées sont caractéristiques de la maladie.

- La forme de l'enfant est caractérisée par des signes généraux intenses, la survenue possible d'une calcinose sous-cutanée et musculaire et une plus grande fréquence des signes de vascularite systémique notamment digestive (malabsorption, ulcération ou hémorragie digestive).
- Les dermatomyosites peuvent être : primitives, associées à une connectivite (lupus, sclérodermie, polyarthrite rhumatoïde, connectivite mixte) ou associées à un cancer (15 % des cas chez l'adulte).

### 3- MYOSITES À INCLUSION :

- Affections beaucoup plus rares, touchant en général l'adulte de plus de 50 ans, plus souvent l'homme.
- L'évolution est lente et progressive sur plusieurs années.
- Le diagnostic est fait par biopsie qui révèle des inclusions dans les noyaux des fibres musculaires et des vacuoles bordées au centre ou à la périphérie des myocytes.
- Les myosites à inclusion sont souvent résistantes aux corticoïdes.

## V- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

**1- Dystrophies musculaires progressives :** mais elles sont familiales, il n'y a pas de douleurs musculaires et pas de réaction inflammatoire à la biopsie.

**2- Amyotrophies spinales progressives :** les ROT sont abolis, l'EMG et la biopsie montrent une atteinte neurogène de type corne antérieure.

**3- Myasthénie,** mais le déficit est variable et fluctuant. Cependant l'association des deux affections est possible.

**4- Arthrites et périarthrites de l'épaule :** absence d'atteinte musculaire.

## VI- TRAITEMENT

Repose sur la corticothérapie à fortes doses : 1mg/kg/j durant au moins 4 semaines puis dégression sur plusieurs mois afin d'atteindre la dose minimale efficace. La surveillance du traitement est clinique (régression des signes de polymyosite, apparition des complications de la corticothérapie) et biologique (VS, CK).

En cas de résistance primaire ou secondaire aux corticoïdes ou d'effets secondaires incontrôlables, on peut avoir recours aux immunosuppresseurs ou aux immunoglobulines.

La recherche d'un cancer viscéral doit être systématique chez l'adulte. Sa cure devrait entraîner une amélioration de la maladie musculaire.

# LES NEUROPATHIES PÉRIPHÉRIQUES

## I - NEUROPATHIES PÉRIPHÉRIQUES

### DÉFINITIONS :

Les neuropathies périphériques désignent l'atteinte des nerfs périphériques. Celle-ci peut relever de causes et de mécanismes divers. On regroupe sous ce terme :

- **Les mononévrites ou mononeuropathies** : atteinte d'un seul tronc nerveux.
- **Les multinévrites ou mononeuropathies multifocales** : atteinte asynchrone et asymétrique des nerfs périphériques.
- **Les polynévrites ou polyneuropathies** : atteinte bilatérale, et symétrique des nerfs périphériques.
- **Les polyradiculonévrites ou polyradiculoneuropathies** atteinte généralisée des nerfs périphériques et des racines rachidiennes. Les termes de polynévrite et de multinévrite sont actuellement remplacés par les termes de polyneuropathie et de mononeuropathie qui ont l'avantage de ne pas impliquer un mécanisme inflammatoire.

### I- ANATOMO ET PHYSIOPATHOLOGIE:

#### A- POLYNEUROPATHIES :

- Selon que le mécanisme principal de l'atteinte nerveuse périphérique intéresse l'axone ou la gaine de myéline, la neuropathie sera dénommée axonopathie ou myélinopathie.

**1. Axonopathies** : L'atteinte primitive et prédominante intéresse l'axone. C'est le mécanisme le plus fréquent responsable de la plupart des neuropathies toxiques, métaboliques et héréditaires. La perturbation initiale, mal connue, entraîne une perturbation du transport ou flux axonal. Il en résulte que les axones les plus longs dégèrent à leur extrémité distale. La dégénérescence progresse de façon centripète vers le corps cellulaire (processus dit de « dying-back »). Les muscles distaux s'atrophient par dénervation. Dans les cas sévères, une chromatolyse du corps cellulaire peut survenir. L'intégrité des cellules de Schwann facilite la régénération périphérique.

**2. Myélinopathies** : La lésion intéresse primitivement la gaine de myéline ou la cellule de Schwann, laissant généralement l'axone intact ; la destruction de la gaine de myéline débute fréquemment aux nœuds de Ranvier (démýélinisation segmentaire ou paranodale). Au cours des processus de réparation, la cellule de Schwann se divise et remýélinise l'axone pour former des internodes plus courts et dont la couche myélinique est plus mince. Le muscle ne présente pas d'atrophie par dénervation sauf en cas de perte axonale associée. Lors des épisodes de remýélinisation successifs, la cellule de Schwann se divise et contribue à former de multiples enroulements au tour de l'axone (aspect en « bulbe d'oignon »).

#### B- MONONEUROPATHIES FOCALES ET MULTIFOCALES :

Encore appelées mononévrites et multinévrites, elles peuvent être dues à des mécanismes ischémiques, infiltratifs ou mécaniques.

- 1. Neuropathies mécaniques** où le mécanisme principal est la compression du nerf, d'origine traumatique aiguë ou chronique.
- 2. Neuropathies ischémiques** Elles sont le plus souvent dues à une pathologie des petites artères que l'on peut observer dans le diabète et les vascularités nécrosantes. L'ischémie focale ou multifocale provoque une dégénérescence wallérienne en aval de la lésion. La sommation des lésions ischémiques peut aboutir à un tableau d'atteinte bilatérale et symétrique semblable aux polyneuropathies. La régénérescence est habituellement bonne en raison du respect du tissu conjonctif.
- 3. Neuropathies infiltratives** : Peuvent se voir dans la lèpre, l'amylose, la sarcoïdose, les infiltrats leucémiques et lymphomateux.

### POLYNEUROPATHIES

Elles sont caractérisées par une atteinte bilatérale, symétrique et à prédominance distale des nerfs périphériques. Les polyneuropathies sont fréquentes et posent essentiellement un problème étiologique. En effet, les étiologies recouvrent de nombreux chapitres de médecine générale : la polyneuropathie peut être d'origine toxique, infectieuse, inflammatoire, métabolique, paranéoplasique ou héréditaire.

## I- DIAGNOSTIC POSITIF :

### A- signes cliniques

Les neuropathies périphériques se manifestent par une combinaison variable de troubles moteurs, sensitifs, trophiques et végétatifs s'intégrant dans le cadre d'un syndrome neurogène périphérique.

**Les signes sensitifs sont souvent révélateurs à type de paresthésie, hypoesthésie, douleurs. Parfois les signes moteurs sont en premier plan avec la présence de crampes, fasciculation ou l'examen neurologique met en évidence :**

- 1- un déficit moteur avec hypotonie : le déficit moteur est d'intensité variable selon le degré de l'atteinte, allant d'une simple diminution de la force musculaire à une paralysie complète et flasque. (cotation du déficit musculaire en annexe)
- 2- une myotrophie : d'installation progressive, elle est plus marquée quand l'atteinte est axonale
- 3- une diminution ou abolition des réflexes ostéotendineux
- 4- une association à des troubles sensitifs
  - a. Des troubles de la sensibilité superficielle : hypoesthésie au contact ; hypoesthésie à la piqûre et à la température en cas d'atteinte des fibres de petit diamètre
  - b. Des troubles de la sensibilité profonde en cas d'atteinte des fibres myélinisées de gros diamètre : diminution de la sensibilité vibratoire, et des erreurs au sens de position du gros orteil, une ataxie et un signe de Romberg
- 5- Des troubles trophiques et vasomoteurs :  
On observe un œdème, une modification de la peau et des phanères, des ulcérations indolores (maux perforants)
- 6- quand l'atteinte est ancienne débutant à l'enfance on observe des déformations des pieds à type de pieds creux, des mains ou du rachis (cypho-scoliose)
- 7- Traduisent l'atteinte des fibres de petit diamètre.

### B- Examens complémentaires :

1. *L'examen électromyographique (EMG)* est l'examen clé dans les neuropathies périphériques.

- Il confirme l'atteinte neurogène périphérique par l'électromyographie de détection avec à l'effort un tracé pauvre et accéléré.
- Il en précise le type par la mesure des VCN qui sont très ralenties en cas de neuropathie démyélinisante et normales ou peu modifiées en cas d'atteinte axonale.
- Précise l'extension de l'atteinte, parfois plus diffuse que ne le laisserait penser la clinique.
- Enfin, il a une valeur pronostique et décèle des signes de réinnervation électriques.

2. *La PL* ramène un LCR normal sauf dans certaines étiologies où on retrouve une hyperprotéinorachie.

3. *La biopsie neuromusculaire* n'est indiquée que dans certains cas : elle confirme l'atteinte neurogène en montrant une atrophie musculaire fasciculaire touchant toutes les fibres d'une même unité motrice et permet de rechercher certaines étiologies.

## II- DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL :

On pourra être amené à discuter :

**1- Un syndrome de la queue de cheval** qui réalise une atteinte pluriradiculaire aux membres inférieurs avec anesthésie en selle et troubles sphinctériens.

**2- Une SLA** dans sa forme pseudo-polynévritique, mais ici il n'y a aucun trouble sensitif objectif, il existe des fasciculations et des signes pyramidaux avec signe de Babinski.

**3- Une mononeuropathie multifocale** : celle-ci est caractérisée par une atteinte asynchrone, successive et asymétrique. Elle se voit essentiellement dans les vascularites et la lèpre. Cependant, il faut savoir que :

- à un stade avancé, la mononeuropathie peut simuler un tableau de polyneuropathie et ce n'est que l'interrogatoire soigneux qui permet de retrouver l'asynchronisme de l'atteinte.
- certaines étiologies (diabète, porphyrie) peuvent donner aussi bien un tableau de polyneuropathie que de mononeuropathie multiple.

## III- DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE :

Il s'agit d'une étape essentielle dont dépendent le traitement et le pronostic. Cette recherche s'appuie sur :

- la séméiologie clinique et électrique.
- le mode de début
- l'interrogatoire +++ rigoureux à la recherche d'intoxication ou d'antécédents pathologiques.
- la recherche d'une maladie générale
- les examens complémentaires orientés selon l'étiologie suspectée.

**A- Causes métaboliques :** sont les plus fréquentes :

### 1. Le diabète :

Est la cause de neuropathie la plus fréquente chez nous. Elle touche plus fréquemment les diabétiques anciens et mal équilibrés, mais elles peuvent révéler le diabète dans 20 à 30 % des cas. Elle peut révéler un diabète insulino-dépendant. Différentes formes cliniques de polyneuropathie peuvent se voir.

- a- Polyneuropathie sensitive, Type de neuropathie le plus souvent rencontré au cours du diabète, d'autant plus fréquente que le diabète est ancien et mal équilibré. Son début est insidieux et son évolution est lentement progressive. Les troubles de la sensibilité superficielle et/ou profonde prédominant à la partie distale des membres inférieurs : douleurs spontanées, allodynie, hyperalgésie, paresthésie sont en premier plan. Les formes évolutives cette neuropathie s'accompagne de troubles trophiques.
- b- Polyneuropathies sensitivomotrice plus rare que la précédente dans ce cas il s'y associe aux troubles sensitifs un déficit moteur prédominant en distales et aux membres inférieurs
- c- Neuropathie végétative diabétique : s'associe souvent à une polyneuropathie sensitive, mais elle peut être présente de façon isolée. Les manifestations retrouvées sont une hypotension orthostatique, une dysurie, une gastro-parésie parfois une diarrhée motrice et des troubles de la sudation.
- d- Les neuropathies multiples et les mononeuropathies  
Neuropathie diabétique proximale : elle est d'installation rapide de topographie asymétrique touchant surtout les muscles proximaux la plus fréquente est celle de l'amyotrophie quadricipitale attribuée à une plexopathie diabétique. Elle s'accompagne d'amyotrophie et de douleurs.

2. **L'insuffisance rénale chronique** entraîne une PN à prédominance sensitive souvent discrète.

### B- polyneuropathies carencielles :

1. **L'éthylisme** : étiologie la plus fréquente en France beaucoup plus rare chez nous. Le tableau est caractérisé par une polyneuropathie sensitivo-motrice et trophique des membres inférieurs à prédominance distale. Le diagnostic repose sur la notion de profession exposée, la présence de signes cliniques d'imprégnation éthylique et des arguments biologiques (macrocytose, élévation des gammas GT, hyperpyruvicémie).

### 2. Autres causes de carence en vitamine B1 :

- Béribéri en rapport avec une alimentation exclusive par le riz décortiqué.
- Malabsorption, mal digestion, malnutrition grave.

### 3. Carence en autres vitamines :

- Folates
- Vitamine B12 : Biermer
- Vitamine B6 : induite par un traitement prolongé par INH.
- Vitamine PP : Pellagre.

### C- Causes toxiques et médicamenteuses :

Le diagnostic repose sur :

- Une enquête rigoureuse
- Le caractère rigoureusement symétrique de la neuropathie
- L'amélioration à l'arrêt de l'intoxication

### 1. Les médicaments :

- a) Certains entraînent une polyneuropathie à prédominance sensitive.
  - INH : la neuropathie doit être prévenue par la prescription systématique de vitamine B6.
  - Nitrofurantoïne
  - Disulfiam à dose élevée.
  - etc.
- b) D'autres entraînent des PN à prédominance motrice.
  - Alcaloïdes de la pervenche : surtout la vincristine (Oncovin).
  - Diphényl sulfone (Disulone), antilépreux.
- c) D'autres sont plus souvent une myélinopathie :
  - Maléate de perhexiline (Pexid)
  - Amiodarone (Cordarone).

### 2. Les autres toxiques :

- a) Le plomb : le saturnisme se voit en cas d'intoxication chronique professionnelle (fonderies, imprimeries...) ou accidentelle (canalisations).  
La polyneuropathie est à prédominance motrice et aux membres supérieurs avec une paralysie pseudoradiale. Le dia-

gnostic repose sur les autres signes (anémie à hématies ponctuées, liséré de Burton) et les dosages de la plombémie et la plomburie spontanée et provoquée. Le traitement repose sur l'administration de chélateurs du plomb.

- b) L'arsenic : la polyneuropathie est à prédominance sensitive et très douloureuse. Le diagnostic repose sur l'existence de troubles digestifs et de troubles trophiques et est confirmé par la recherche d'arsenic dans les cheveux et les urines. Le traitement repose sur l'administration de BAL.
- c) les autres métaux lourds : thallium, mercure
- d) les composés organiques : tels que les organophosphorés responsables d'une atteinte souvent aiguë et réversible ; l'acrylamide ; les hydrocarbures

#### **D- Causes infectieuses :**

1. La lèpre entraîne plus souvent une multinévrite. Son diagnostic repose sur l'hypertrophie des troncs nerveux, les taches achromiques anesthésiques, les troubles trophiques et les ulcérations.
2. Le SIDA : une neuropathie sensitivo-motrice peut s'observer lors de la séroconversion ou au cours de l'évolution.
3. Les autres causes infectieuses sont rares : botulisme, tétanos, typhoïde, diphtérie.

#### **E- Causes inflammatoires**

1. panartérite noueuse où la mononeuropathie multiple est plus fréquente avec altération de l'état général, œdème des MI, VS accélérée.
2. Polyarthrite rhumatoïde
3. Syndrome de Gougerot-Sjogren
4. Lupus érythémateux disséminé.
5. Sarcoïdose

#### **F- Hémopathies et cancers :**

1. Les syndromes paranéoplasiques peuvent réaliser une polyneuropathie sensitive pure (Denny-Brown), motrice pure ou sensitive motrice le plus souvent. La neuropathie peut précéder la découverte du cancer.
2. Hémopathies : surtout les dysglobulinémies
  - Myélome
  - Cryoglobulinémie
  - Gammopathie monoclonale.

#### **G- Neuropathies héréditaires :**

##### **1. Neuropathies héréditaires dégénératives :**

Sont très fréquentes d'où l'intérêt d'un interrogatoire minutieux à la recherche d'autres cas dans la famille.

- a) Maladie de Charcot-Marie-Tooth : caractérisée par une amyotrophie péronière et plus tardivement des mains, des pieds creux. Selon le mode de transmission, on distingue des formes :
  - autosomiques dominantes axonales : avec des potentiels évoqués moteurs et sensitifs diminués et une atteinte axonale sur la biopsie nerveuse, démyélinisante avec diminution des vitesses de conduction diminuées et un aspect « en bulbe d'oignon » à la biopsie nerveuse, plusieurs protéines de la myéline sont impliquées : PMP22, Po.
  - autosomique récessives : fréquente en Tunisie et génétiquement hétérogènes. Certaines de ces formes ont été localisées sur le plan génétique.
  - liées au chromosome X : en rapport avec une anomalie du gène de la protéine Connexine 32.
- b) Acropathie ulcéro-mutilante ou maladie de Thévenard : Neuropathie sensitive où prédominent les troubles trophiques.

**2. Neuropathies héréditaires métaboliques de surcharge :** Une neuropathie peut s'observer au cours de certaines affections du SNC.

- Maladie de Refsum comportant une accumulation d'acide phytanique.
- Leucodystrophies caractérisées par une atteinte myélinique centrale et périphérique.
- Abétalipoprotéïnémie
- Amyloses héréditaires où la neuropathie est à prédominance sensitive. Le diagnostic repose sur la biopsie neuromusculaire ou rectale avec coloration au rouge-congo.
- Porphyrie aiguë intermittente en rapport avec une perturbation de la synthèse de l'hème. Le déficit est d'installation rapide souvent provoqué par l'absorption d'un médicament (barbiturique). La neuropathie est à prédominance motrice et peut s'accompagner d'une atteinte respiratoire.

#### **IV- TRAITEMENT :**

##### **1. Étiologique :**

Adapté à chaque cause.

**2. Symptomatique :** repose sur la rééducation fonctionnelle, la vitaminothérapie et le traitement des douleurs neuropathiques

## ANNEXE : ÉCHELLE DE COTATION DU TESTING MUSCULAIRE

0	Aucune contraction
1	Une contraction musculaire est palpable sous les doigts, mais aucun mouvement n'est possible
2	La contraction musculaire permet un mouvement de l'articulation sur toute son amplitude, le membre étant sur un plan horizontal sans effet majeur de la pesanteur.
3	Le mouvement est possible dans toute son amplitude et contre la pesanteur
4	Le mouvement est possible dans toute son amplitude, contre l'action de la pesanteur et contre une résistance manuelle de moyenne importance.
5	La résistance manuelle est maximale

## II - LES POLYRADICULONEUROPATHIES

Les polyradiculoneuropathies (PRN) sont caractérisées par une atteinte diffuse du système nerveux périphérique intéressant les troncs nerveux, mais aussi les racines et responsables de ce fait d'un déficit à la fois distal et proximal. Elle constitue une urgence diagnostique et thérapeutique.

Deux formes principales se présentent : la PRN aiguë ou syndrome de Guillain-Barré et la PRN chronique.

### 1- LES PRN AIGÜES OU SYNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ (SGB)

Le SGB est une polyradiculonévrite inflammatoire aiguë avec une progression qui se fait en moins de 4 semaines. Deux fois sur trois, la symptomatologie neurologique est précédée d'une à 4 semaines par un épisode infectieux (syndrome grippal, gastro-entérite, infection respiratoire supérieure).

Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique, car peut conduire rapidement, parfois en quelques heures, à une tétraparésie avec insuffisance respiratoire.

Cette pathologie se voit essentiellement chez l'adulte, mais des formes de l'enfant ont été décrites.

#### 1-1 ANATOMOPATHOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE

Les lésions primitives sont des lésions de démyélinisation segmentaire multifocale qui touchent avec prédilection les portions proximales du système nerveux périphérique. Les macrophages dissocient la gaine de myéline et la séparent de l'axone. La remyélinisation peut parfois être constatée sous forme d'axones entourés d'une gaine de myéline trop fine.

L'origine auto-immune est très vraisemblable avec une médiation humorale (anticorps dirigés contre certaines fractions lipidiques de la myéline), mais aussi cellulaire.

#### 1-2 FORME TYPIQUE DU SGB

Le SGB réalise une paralysie aiguë aréflexique. Son évolution comporte classiquement trois phases :

##### 1-2-1 La phase d'extension

Dure par définition moins de 4 semaines.

Le début peut être marqué par des paresthésies et un déficit moteur **ascendants**, touchant initialement les extrémités des membres inférieurs puis les racines et les membres supérieurs. Le déficit moteur peut être synchrone ou légèrement retardé par rapport aux troubles sensitifs, il est symétrique, mais d'intensité variable puisqu'il va d'une légère faiblesse musculaire à une quadriplégie complète. Les réflexes ostéotendineux sont abolis. Les troubles sensitifs objectifs sont discrets.

L'extension peut atteindre les nerfs crâniens. Le nerf facial est le nerf crânien le plus fréquemment atteint avec déficit des muscles de la face parfois associé à une atteinte des derniers nerfs crâniens entraînant des troubles de la phonation et de la déglutition.

L'atteinte des muscles respiratoires (diaphragme) doit être redoutée. Ainsi sa survenue, bien que rare, peut nécessiter le recours à la ventilation assistée. Elle doit être recherchée par une surveillance rapprochée de la fonction expiratoire.

##### 1-2-2 La phase de plateau

Elle fait suite à la phase d'extension et dure quelques jours à quelques mois. Le tableau clinique est le plus souvent caractérisé par une **tétraparésie flasque avec atteinte faciale bilatérale**. Toutefois l'intensité du déficit est variable pouvant être parfois plus limitée. De même, il peut exister des formes motrices pures ou des formes sensitives pures.

Classiquement, la sensibilité proprioceptive est souvent altérée pouvant même être à l'origine d'une ataxie importante alors que la sensibilité superficielle est moins souvent atteinte.

L'atteinte du système nerveux végétatif est fréquente.

### **1-2-3 La phase de récupération**

Elle est variable dans sa durée et son intensité. Elle peut être quasitotale laissant peu de séquelles, ou avec séquelles importantes. Classiquement on ne peut parler de guérison avant 1 an d'évolution.

### **1-2-4 Examens complémentaires**

- L'électroneuromyogramme est essentiel pour confirmer typiquement la neuropathie démyélinisante en montrant le ralentissement des vitesses de conduction nerveuse (VCN) avec parfois aspects de blocs de conduction et l'allongement des latences distales sensitives et motrices.
- L'étude du LCR montre une caractéristique majeure : la dissociation albumino-cytologique associant une hyperprotéino-rachie à cellularité normale.

## **1-3 FORMES CLINIQUES**

### **1-3-1 Syndrome de Miller et Fisher**

Caractérisé par l'association d'une ophtalmoplégie, d'une ataxie et d'une aréflexie

### **1-3-2 Les formes avec atteinte méningée**

Le SGB peut s'associer à une atteinte méningée et on parle plutôt de méningo-radiculo-névrite aiguë.

### **1-3-3 Forme axonale**

De pronostic plus réservé que la forme démyélinisante classique avec une récupération qui est souvent incomplète. Cette forme est caractérisée par une atteinte sévère, une diminution des amplitudes et une conservation des VCN.

## **1-4 ÉVOLUTION ET PRONOSTIC**

L'évolution se fait en trois phases

La phase extension ou on observe une extension rapide du déficit moteur qui atteint son maximum en 1 à 4 semaines, suivie de la phase de plateau de 1 à 3 semaines puis une phase de récupération spontanée qui s'étend sur quelques semaines à quelques mois

Les complications à craindre sont la détresse respiratoire aiguë liée à la paralysie des muscles respiratoires et/ou des troubles de la déglutition, la mort subite, et les complications liées au décubitus ;

Les facteurs de mauvais pronostic dépendent du terrain (âge et états morbides associés), de la durée de la phase d'extension et de la phase de plateau, de l'intensité de l'atteinte motrice, de l'éventuelle atteinte axonale, et surtout de la précocité du traitement.

Pour le pronostic fonctionnel la récupération complète est observée dans 80 % des cas, des séquelles sensitivo-motrices modérées dans 10 % des cas et les séquelles motrices invalidantes dans 5% des cas

## **1-5 TRAITEMENT :**

il comprend systématiquement une hospitalisation à proximité d'une unité de réanimation.

Les fonctions respiratoires sont surveillées 3 fois par jour, la déglutition avant chaque repas, le testing musculaire et la température 2 fois par jour, le pouls, la tension artérielle toutes les 4 h et un ECG quotidien est réalisé

En cas d'apparition de trouble de la déglutition, des troubles respiratoires, ou des troubles tensionnels, un transfert immédiat en unité de réanimation s'impose

### **1-5-1 la prise en charge symptomatique**

- Prise en charge des complications respiratoires en milieu de réanimation : Avec notamment une assistance respiratoire en cas d'insuffisance respiratoire.
- Traitement des complications électrolytiques (syndrome de sécrétion inapproprié d'ADH)
- Prévention des complications de décubitus

### 1-5-2 Le traitement spécifique :

Permet une meilleure récupération et un lever plus précoce et se base sur :

- **Les immunoglobulines par voie I.V à la dose de 2gKg/cure répartie en 5 jours**
- **Les échanges plasmatiques**

## 2- LES POLYRADICULONEUROPATHIES CHRONIQUES

Ils se différencient de la polyradiculoneuropathie aiguë par l'installation sur au moins 2 mois et ne comportent pas de signe de gravité tel que l'atteinte respiratoire ou cardiaque. C'est un tableau de polyradiculonévrite démyélinisante s'installant sur plusieurs mois. Ainsi, le déficit sensitivo-moteur est d'installation progressive avec prédominance proximale et abolition des ROT. S'associe également une atteinte végétative et des nerfs crâniens de façon plus ou moins symétrique et sévère.

L'ENMG et l'étude du LCR retrouvent les mêmes aspects que dans le SGB en montrant des VCN ralenties avec des blocs de conduction et une hyperprotéinorachie.

Le plus souvent de cause inconnue dite idiopathique, elles peuvent être secondaires à diverses étiologies : infectieuses, dysglobulinémiques, néoplasiques ou dysimmunitaires.

Leur traitement se base sur la corticothérapie par voie orale et l'évolution est très variable dépendant du terrain, de la cause et de la réponse au traitement. En cas de contre-indication ou d'échec, on peut prescrire soit l'Immunoglobuline soit par des échanges plasmatiques.

# ENCÉPHALOPATHIES INFANTILES

## I- DÉFINITION

Les encéphalopathies infantiles (EI) constituent un cadre nosologique regroupant divers syndromes neurologiques survenant précocement chez l'enfant, dus à une agression frappant l'encéphale pendant la vie intra-utérine, la naissance, les premiers mois ou années de la vie. Ils peuvent être non évolutifs (Encéphalopathies fixées) ou d'évolution progressive ou par à-coups (Encéphalopathies évolutives). Elles se traduisent habituellement soit par un retard d'emblée du développement psychomoteur, une stagnation psychomotrice ou une régression des acquisitions psychomotrices antérieures.

Elles constituent un motif fréquent de consultation. Les tableaux cliniques et les étiologies sont polymorphes et leur pronostic est souvent réservé (même fixée), car elle touche un cerveau en développement.

La connaissance des différentes étapes du développement psychomoteur est essentielle au diagnostic.

## II- PRINCIPALES ÉTAPES DU DÉVELOPPEMENT PSYCHOMOTEUR

### • À 1 mois :

- Sourire social.
- Poursuite oculaire très nette surtout du visage humain.
- Redresse par moment la tête dans le plan du dos, en suspension ventrale.

### • À 4 mois :

- Saisit les objets et les porte à la bouche.
- Tenue correcte de la tête au tiré-assis et en position assise soutenue.
- Station assise avec support.
- Rit aux éclats, excités par la vue du biberon, mécontent quand le contact social est rompu.

### • À 10 mois :

- S'assoit seul sans support, dos droit.
- Se met debout.
- Répond à l'appel de son nom, fait au revoir avec la main.

### • À 1 an :

- Marche tenu d'une main.
- Pince pouce-index.
- Dit papa maman.
- Adaptation posturale lors de l'habillage.

### • À 18 mois : Marche seul.

### • À 2 ans : Dit ses 1<sup>er</sup> mots.

### • A 3 ans : Fait ses 1<sup>ères</sup> phrases : Parle, fait des phrases simples.

### • 5-6 ans : Latéralisation.

## III- DIAGNOSTIC POSITIF :

### À- DÉMARCHE DIAGNOSTIC

- Anamnèse
- Examen neurologique
- Examen général
- Examens complémentaires orientés

#### 1- L'ANAMNÈSE : Précisera

- **Les antécédents familiaux** : consanguinité, cas similaires +++, décès en bas âge, autres ATCDS...

- **Les antécédents personnels** : rang dans la fratrie, ATCDS obstétricaux : grossesse, accouchement, paramètres vitaux à la naissance/score Apgar- le poids à la naissance (PN) - la taille à la naissance (TN) - le périmètre crânien à la naissance (PCN)

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

(exiger le carnet de santé) et si nécessaire établir une courbe de ces paramètres, développement psychomoteur (PM) (retard PM, stagnation ou régression PM, en précisant l'âge).

- **Histoire de la maladie (HDM) détaillée** : âge et signes de début, mode d'installation, mode et signes évolutifs, explorations, traitement... (Classement chronologique).

## 2- L'EXAMEN CLINIQUE :

L'examen neurologique du nourrisson et du jeune enfant comporte des particularités supplémentaires, par rapport à l'examen neurologique de l'adulte, qui sont détaillées ci-dessous :

### a) Inspection : Observer avant de manipuler ++ :

**L'examen neurologique** doit comporter un 1<sup>er</sup> temps fondamental qui consiste à observer l'enfant dans les bras ou sur les genoux de sa mère, avant de le manipuler.

On s'appliquera essentiellement à étudier :

- Comment est-il assis dans les bras de sa mère ?
- Les mouvements spontanés : à la recherche de mouvements ou attitudes anormales
- le comportement social et affectif : contact social (Indifférent, apathique ou au contraire agité, hyperactif), sourire, vocalisation, pleurs, cris ; le comportement oculaire : fixation et poursuite d'un objet, du visage et le gestuel : préhension et manipulation des objets.
- la réactivité à l'entourage, au visage de l'examineur, aux objets, à la lumière, à la voix, au bruit, à la prise dans les bras.

### b) Examen neurologique complet :

Difficultés de l'examen neurologique de l'enfant : Examen surtout passif, manipuler avec douceur (par la voix et le geste), mettre en confiance l'enfant, beaucoup de patience, utiliser des manœuvres de stimulation par le jeu ; examen long, nécessité souvent de répétition++.

- On recherchera d'abord les réflexes archaïques :
  - Chez le Nouveau-né : Marche automatique, grasping des doigts, Moro, poings cardinaux, succion.
  - Chez le nourrisson : Réactions aux pulsions latérales, réflexe de parachute.
- **Développement sensoriel** : poursuite, réflexe cochléo-palpébral.
- Motricité :
  - Marche, station debout, position assise.
  - Posture et activité motrice spontanée : asymétrie des mvts spontanés, mvts anormaux stéréotypés.
- **Force musculaire** active et la **sensibilité** : difficiles.
- **Tonus** axial et membres (Tonus passif) : palpation, extensibilité, passivité, ballant.
  - Membres : angles poplités, adducteurs, talon- oreille, dorsi- flexion du pied.
  - Tonus axial : tiré – assis, redressement global.
- **Réflexes** : ROT, RCP...
- **Coordination**
- **Paires crâniennes** : Signes oculaires : paupière supérieure (signe du coucher de soleil), strabisme, nystagmus permanent, oculomotricité et les autres paires.

### c) L'examen général :

L'examen neurologique sera obligatoirement complété par l'examen général :

- Étude de l'aspect général (morphotype, examen morphologique des extrémités des membres, du rachis, face et le crâne) à la recherche d'une dysmorphie, de traits grossiers.
- Examen des organes génitaux externes.
- Examen de la peau et des phanères : à la recherche de signes cutanés (ichtyose...).
- Examen des viscères abdominaux (à la recherche d'une viscéromégalie) ; le cœur et l'auscultation pulmonaires.
- **Mesure du périmètre crânien**, du poids et de la taille et des paramètres vitaux.
- Rechercher une odeur particulière des urines.

## 3) EXAMENS COMPLÉMENTAIRES ORIENTÉS :

- Biologiques : routine ou spécifiques, biochimiques (Sang, urines, LCR...) : Chromatographie des acides aminés sanguins (CAA) ou chromatographie des acides organiques urinaires (CAO), dosage du lactate, cycle L/Pou points redox ; dosage enzymatique...
- Neurophysiologiques (EEG, EMG, PE...).
- Morphologiques : Imageries (ETF, ETT, RX, TDM, IRM, spectro-IRM..), neuropathologiques (Biopsie cutanée, neuromusculaire...)
- Examens spécialisés : Neurosensorielles (FO, audition), Viscéraux, génétique (caryotype, biologie moléculaire).
- Tests thérapeutiques.

## B- PRINCIPAUX SYNDROMES NEUROLOGIQUES OBSERVES AU COURS DES E.I.

**1- SYNDROMES MOTEURS :** paralysies (centrales ou périphériques), mouvements anormaux, incoordination motrice et ataxie.

### 2- TROUBLES COGNITIFS ET RETARD MENTAL

- Le retard mental est souvent accompagné d'un retard des acquisitions motrices avec des troubles du comportement agitation, inattention ou isolement et indifférence (traits ou comportement autistique). Le bilan d'un retard mental se fera par une série de tests psychométriques qui permettront d'évaluer le quotient intellectuel (QI) en vue d'une orientation médico-éducative.

### 3- CRISES ÉPILEPTIQUES

### 4- ATTEINTE DES NERFS CRÂNIENS : NEUROSENSORIELLES ++

### 5- SIGNES EXTRA NEUROLOGIQUES

## C- FORMES CLINIQUES :

Plusieurs formes cliniques peuvent se distinguer :

- Atteintes isolées du Système nerveux central (SNC)
- Atteintes diffuses du SNC et du système nerveux périphérique (SNP)
- Atteintes associant des signes extraneurologiques

## V-ÉTILOGIES DES ENCÉPHALOPATHIES INFANTILES:

Selon le caractère évolutif ou non évolutif du tableau clinique, on distingue deux grands groupes d'E.I.

- **Les E.I. non évolutives** (fixées-séquelleire) qui se traduisent essentiellement par un retard d'emblée du développement psychomoteur avec une sémiologie essentiellement motrice à l'examen neurologique.
- **Les E.I. évolutives** (métaboliques-génétiques) et progressives qui se traduisent essentiellement par une régression des acquisitions psychomotrices antérieures.

## A- EI FIXÉES :

### 1- ARGUMENTS COMMUNS AUX EI FIXÉES :

- ATCDS personnels ++ : facteurs de risques anté ou péri- nataux ++.
- Début précoce (dès la naissance), d'emblée maximal (un intervalle libre entre la naissance et le début de la maladie est plus rare).
- Notion de souffrance fœtale ou néonatale fréquente (mais non déterminante).
- Retard PM d'emblée, pas de régression PM.
- Tableaux neurologiques fixés, non évolutifs : signes centraux, jamais périphériques.
- Signes extraneurologiques possibles : dysmorphie, atteinte viscérale...
- Arguments majeurs : Notion d'amélioration++

### 2- CAUSES DES ENCÉPHALOPATHIES INFANTILES FIXÉES : 3 CHAPITRES

- **Anténatales** : Infectieuses (Embryo- Fœtopathies), aberrations chromosomiques, anomalies du développement cérébrales (malformations cérébrales), intoxications, causes anténatales des IMC (paralysie cérébrale : causes des E. anoxo-ischémiques)..
- **Périnatales** : Obstétricales ou fœtales des IMC
- **Post- natales** : Infection du SNC (méningites-encéphalites), déshydratation aiguë grave, Traumatisme crânien (AVP ou Accident domestique), états de mal épileptique et ses causes.

### 3- EXEMPLES :

- Aberration chr (Trisomie 21.) : RM prédominant avec dysmorphie faciale et épilepsie
- Anomalies du développement cérébral : Sd polymalformatifs
- **L'Infirmité motrice cérébrale (IMC) ou paralysie cérébrale** : tableaux moteurs prédominants dominés par les causes des Encéphalopathies anoxo-ischémiques anté ou périnatales (80 %), post natales (+ rares : 20 %) (Tableau 1)

## B- EI ÉVOLUTIVES

### 1-CARACTÈRES COMMUNS AUX EI ÉVOLUTIVES :

- ATCDS Familiaux++ (cas similaires, mariage consanguin, décès en bas âge...).
- Antécédents personnels de SFA ou de SN, possibles.
- Âge de survenue variable.
- Débutent par une stagnation des APM ou une régression psychomotrice avec un intervalle libre entre la naissance et le début de la maladie (RPM d'emblée, + rare).
- Tableau clinique souvent plus sévère et polymorphe : Signes neurologiques centraux, +/- périphériques ou extraneurologiques.
- Arguments majeurs : **Aggravation (chronique ou par poussées) ; enrichissement de la symptomatologie +++**

Dans la démarche diagnostique, il faut toujours s'acharner à rechercher d'abord une cause traitable.

### 2- CAUSES DES EI ÉVOLUTIVES :

#### a) Dominées par les EI métaboliques

- Troubles du métabolisme intermédiaire (intoxication) : anomalies du cycle de l'urée, aminoacidopathies, acidémi-organiques, maladie de Wilson...
- Troubles du métabolisme énergétique : Mitochondriopathies ++, glycogénose, transport du glucose, déficit en créatine...
- Désordres impliquant les molécules complexes : Lysosomales (leucodystrophies), peroxy-somales (Zellweger).....

#### Exemples d'EI métaboliques :

- RPM, RM, Epilepsie, teint clair : PCU (phénylcétonurie)
- Régression PM + Sd pyramidal+ Sd Neurogène périphérique : Leucodystrophie
- RPM + macrocrairie : Maladie d'Alexander
- RPM ou régression + clonies audiolgènes + Tache rouge cerise au FO : Gangliosidoses
- RPM + Sd neurologique+ Traits grossiers (Gargoilisme) + viscéromégalie : Mucopolysaccharidoses (MPS) ou oligosaccharidoses

**b) Autres pathologies** pouvant s'exprimer par un tableau d'EI évolutives (complications neurologiques des maladies générales ou autres maladies neurologiques centrales acquises) :

- Endocrinopathies : Hypothyroïdie ++...
- Troubles métaboliques et nutritionnels : diarrhées chroniques (maladie cœliaque...).
- Maladies inflammatoires ou dysimmunitaires de l'enfant : SEP, maladies systémiques (LES, maladie de Behçet...)...
- Maladies cardiovasculaires (Cardiopathies emboligènes, vasculopathies, troubles de l'hémostasie, hémoglobinopathies...).

Au terme de ces différentes étapes, la démarche diagnostique consiste à réunir un faisceau d'arguments anamnestiques et cliniques en faveur soit d'une pathologie fixée séquellaire ou d'une pathologie potentiellement évolutive (tableau 2) ; afin d'orienter les explorations paracliniques.

## VI-PRONOSTIC –ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS DES E.I. :

- Pronostic le plus souvent réservé, même fixé.
- Facteurs :
  - Type et degré de handicap variable : Moteurs, Epilepsie, cognitif (RM) et Comportemental ou neurosensoriels.
  - Étiologie : plus réservé dans les formes évolutives.
  - Précocité du diagnostic et de la prise en charge.
- Complications :
  - Générales communes :
    - a) Orthopédiques : Rétractions tendineuses (membres.) et déformations ostéo-articulaires (hanche, rachis...).
    - b) De décubitus : Cutanées (escarres), infections (pulmonaire, urinaire), complications thrombo-emboliques.
  - Complications spécifiques propres aux EI évolutives : des maladies neuro-métaboliques.

## VI-PRISE EN CHARGE DES ENCÉPHALOPATHIES INFANTILES :

- PEC multidisciplinaire précoce, adapté, au long cours, basé sur un bilan préthérapeutique.
- PEC symptomatique commune médicale et sociale (maladie entrant dans le cadre d'une affection à prise en charge intégrale : APCI).
- PEC étiologique spécifique (régime, enzymothérapie, traitement substitutif, conseil génétique et diagnostic anténatal...).
- Prévention ++ (**car PEC diminue le handicap résiduel, mais n'aboutit jamais à la guérison**).

# ANNEXES

**TABLEAU 1 : FACTEURS PRÉ ET PÉRINATAUX DE RISQUE PARALYSIE CÉRÉBRALE :**

- Asphyxie/Ischémie fœtale et néonatale
- Retard de croissance intra-utérin
- Troubles de la circulation fœto-maternelle
- Accouchement dystocique
- Infections
- Intoxications maternelles : médicaments, drogues
- Facteurs néonataux : anémie, hypovolémie, hypoglycémie, hypothermie, DRN, hyperbilirubinémie, crises convulsives, PEC insuffisantes des NNé à risque

**TABLEAU 2 : TABLEAU RÉCAPITULATIF**

El fixée	Non Discriminatif	El évolutive
- ATCDS familiaux (cas similaires) rares	- Souffrance néonatale	- <b>ATCDS Familiaux++</b> (cas similaires, consanguinité, décès en bas âge...)
- <b>ATCDS personnels ++</b> : facteurs de risques d'IMC	- Notion d'intervalle libre (même s'il plaide plus vers une El Évolutive)	- <b>ATDCDS Personnels pauvres</b>
- Début précoce ( <b>dés la naissance, d'emblée max.</b> )		- <b>Mode d'installation aigu (crise métabolique) ou progressif</b>
- <b>Retard PM d'emblée, pas de régression PM</b>		- <b>Âge de début variable</b>
	- Signes extraneurologiques : dysmorphie, peau, phanères, P, T, PC, ou viscéraux	- Débutent par <b>stagnation des APM ou régression psychomotrice</b>
- Tableaux neurologiques centraux, fixés, non évolutifs		- <b>Tableau clinique souvent plus grave ; Atteinte du SNC +/-Périphérique</b>
- <b>Notion d'amélioration</b>		- E. progressives : <b>Aggravation (chronique ou / poussées)</b>

# SYNDROME D'HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE

## 1. INTRODUCTION

### 2. PHYSIOPATHOLOGIE

- 2.1. ORIGINE DE LA PRESSION INTRACRÂNIENNE
- 2.2. MÉCANISMES DE L'HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE
- 2.3. RÉGULATION DE LA PRESSION INTRACRÂNIENNE
- 2.4. CONSÉQUENCES DE L'HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE

### 3. ÉTUDE CLINIQUE (FORME DE L'ADULTE JEUNE)

- 3.1. HTIC COMPENSÉE
- 3.2. HTIC DECOMPENSÉE

### 4. FORMES CLINIQUES

- 4.1. FORMES SELON L'ÂGE
- 4.2. FORMES SYMPTOMATIQUES

### 5. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- 5.1. TDM
- 5.2. IRM/ ANGIO RM
- 5.3. RADIOGRAPHIE DU CRÂNE
- 5.4. MESURE DE LA PIC

## 6. ÉTIOLOGIES

- 6.1. TUMEURS INTRACRÂNIENNES
- 6.2. TRAUMATISMES CRANIO-ENCEPHALIQUES
- 6.3. CAUSES VASCULAIRES
- 6.4. CAUSES INFECTIEUSES
- 6.5. HYDROCÉPHALIE S
- 6.6. AUTRES CAUSES
- 6.7. HTIC BÉNIGNE

## 7. TRAITEMENT

- 7.1. TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE
- 7.2. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

## 8. CONCLUSION

## 1. INTRODUCTION

Le syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) désigne l'ensemble des signes cliniques qui traduisent l'élévation de la pression à l'intérieur de la boîte crânienne.

Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique du fait d'une double menace vitale et visuelle. Il constitue un motif fréquent de consultation en neurochirurgie dont le diagnostic repose uniquement sur l'examen clinique. Sa présence doit faire redouter l'existence d'un processus expansif intracrânien et impose une exploration neuroradiologique urgente.

## 2. PHYSIOPATHOLOGIE

### 2.1 ORIGINE DE LA PRESSION INTRACRÂNIENNE

La boîte crânienne, enceinte inextensible chez l'adulte, contient 3 secteurs : le parenchyme cérébral (80 %), l'espace ventriculo-sous-arachnoïdien rempli de liquide cébrospinal (15 %) et le compartiment vasculaire ou volume sanguin cérébral (5 %). Le liquide cébrospinal (LCS) est sécrété essentiellement au niveau des ventricules par les plexus choroïdes selon un mécanisme actif. Il s'agit d'un débit de sécrétion stable d'environ 21 ml/min chez l'enfant et l'adulte, qui n'est pas influencé par la pression intracrânienne (PIC).

Le LCS s'écoule des ventricules latéraux vers le troisième ventricule (V3) à travers les trous de Monro, puis du V3 vers le quatrième ventricule (V4) à travers l'aqueduc de Sylvius, ensuite il quitte le V4 vers les espaces sous-arachnoïdiens (ESA) à travers les trous de Luschka et de Magendie.

L'essentiel du LCS est résorbé au niveau des granulations arachnoïdiennes situées le long des sinus veineux dure-mériens, en particulier le sinus longitudinal supérieur. Il s'agit d'un phénomène passif qui obéit au gradient de pression entre l'espace sous-arachnoïdien et le sinus veineux.

Le débit de résorption est linéaire au-dessus d'une pression initiale correspondant à la pression veineuse sinusale (4 mm Hg). La PIC représente le point d'équilibre du système c'est-à-dire à la pression hydrostatique du LCS qui s'établit dans la boîte crânienne de sorte à assurer un débit de résorption égal au débit de sécrétion. La valeur moyenne de cette pression est de **10 ± 2 mmHg** chez un adulte en décubitus latéral (Figure 1).

Cette pression subit des variations brèves avec les cycles cardiaque et respiratoire, elle est un peu plus basse en orthostatisme, mais elle augmente légèrement lors de la toux et des efforts à glotte fermée. On parle d'HTIC quand la PIC dépasse 15 mmHg de façon durable.

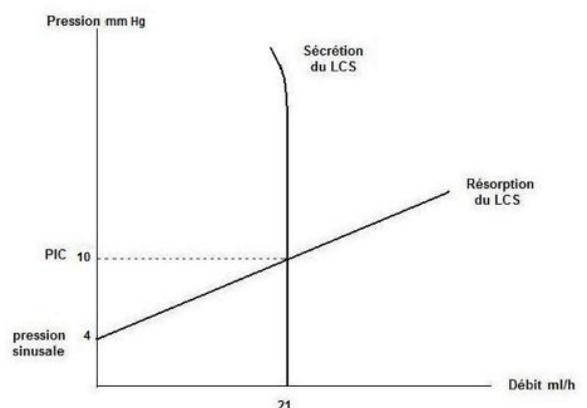


Figure 1 : variation des débits de sécrétion et de résorption de LCS en fonction de la PIC

## 2.2. MÉCANISMES DE L'HTIC

L'HTIC résulte d'une augmentation en volume de l'un ou de plusieurs secteurs de la boîte crânienne.

### A. LE SECTEUR PARENCHYMATEUX :

Ce secteur peut augmenter de volume quand il s'y développe une masse néoformée (tumeur, abcès...) ou quand il est le siège d'œdème. Ce dernier constitue en fait le principal facteur d'inflation du secteur parenchymateux.

Cet œdème peut être de 3 types :

- **Œdème cytotoxique** : lié à une atteinte de la perméabilité membranaire de la cellule, conduisant à l'accumulation intracellulaire d'eau et d'ions (Na<sup>+</sup>, Ca<sup>++</sup>). Il s'observe surtout au cours de l'ischémie cérébrale.
- **Œdème vasogénique** : lié à une rupture de la barrière hématoencéphalique (BHE) avec passage d'eau, d'électrolytes et de protéines dans le secteur interstitiel. Il s'observe essentiellement au cours des abcès et des tumeurs cérébrales malignes.
- **Œdème osmotique** : lié à un gradient osmotique de part et d'autre de la BHE restée intacte, combinant un œdème cellulaire et un œdème interstitiel pauvre en protéines. C'est le cas des hyponatrémies sévères.

### B. LE SECTEUR LIQUIDIEN :

Il correspond au système ventriculaire et aux ESA de la base et de la convexité.

L'inflation de ce secteur s'observe en cas de déséquilibre entre la production et la circulation/résorption du LCS, réalisant une hydrocéphalie.

Cette hydrocéphalie peut être secondaire à 3 mécanismes qui sont parfois associés :

- **Un obstacle à la circulation du LCS** réalisant une hydrocéphalie dite obstructive ou non communicante qui est définie par la présence d'un obstacle situé en amont des granulations arachnoïdiennes.  
L'obstacle peut siéger au niveau de la filière ventriculaire, touchant surtout les zones de passage rétrécies, donnant alors une hydrocéphalie qui peut être uni, bi ou tri ventriculaire. Ou bien il peut siéger en aval des ventricules touchant les trous de Luschka et de Magendie ou les ESA réalisant ainsi une hydrocéphalie quadri-ventriculaire.  
L'obstacle peut être malformatif, tumoral (compression intrinsèque ou extrinsèque) ou inflammatoire (fibrose et synéchies suite à une infection ou une hémorragie).
- **Un trouble de la résorption du LCS** par anomalie des granulations arachnoïdiennes (immaturité, agénésie, fibrose inflammatoire par infection ou hémorragie) ou par une augmentation de la pression veineuse sinusale (uniquement si crâne extensible).
- **Une hypersécrétion de LCS** (tumeurs des plexus choroïdes : papillome/carcinome)

Les 2 derniers mécanismes réalisent une hydrocéphalie dite non obstructive ou communicante avec dilatation quadri-ventriculaire.

### C. LE SECTEUR VASCULAIRE :

Le volume sanguin cérébral est réparti entre le système artériolo-capillaire et le système veineux. L'inflation de ce volume peut résulter soit d'une entrave au drainage veineux, soit d'une vasodilatation artériolo-capillaire qui peut être active (en réponse à une hypercapnie ou une hypoxie), ou passive par perte de l'autorégulation du débit sanguin cérébral. Cette dernière s'observe essentiellement au cours des traumatismes crâniens graves.

## 2.3. RÉGULATION DE LA PIC

Comme la boîte crânienne est inextensible chez l'adulte, son volume est constant, d'où l'équation :

$$V_{\text{Total}} = V_{\text{Parenchyme}} + V_{\text{LCS}} + V_{\text{Sang}} = \text{constante}$$

Cette loi permet de comprendre que la PIC est maintenue stable tant que la variation de l'un des secteurs intracrâniens est compensée par l'un ou les deux autres. Donc l'HTIC n'apparaît pas immédiatement en réponse à l'inflation volumétrique de l'un des secteurs, car elle va être compensée au début par une réduction de l'un ou des deux autres.

Quelle que soit l'étiologie de l'HTIC, deux paramètres vont influencer sur l'importance de celle-ci : le volume et la vitesse d'installation du processus causal. Globalement, plus la variation volumique est lente, plus la boîte crânienne s'adaptera en fonction des trois tampons volumiques : parenchyme, sang et LCS :

- Le parenchyme cérébral peut prêter de l'eau extracellulaire et/ou intracellulaire, mais avec un débit très faible. C'est un mécanisme de compensation actif pour les augmentations lentes et progressives de la PIC.
- Le secteur vasculaire intra et péri-cérébral, veineux essentiellement, car le plus facilement compressible, peut céder rapidement du volume par compression des veines périphériques et certains sinus (sigmoïde) avec expulsion d'une faible quantité de sang hors de la boîte crânienne ; c'est l'effet chasse veineuse. La vasomotricité artérielle peut aussi, dans certaines circonstances, participer à l'adaptation volumique.
- Le secteur liquidien peut prêter du volume par l'intermédiaire d'une augmentation de la résorption du LCS. Ce mécanisme offre une capacité de compensation importante, mais il demande un temps plus long pour entrer en jeu. Il inter-

vient essentiellement en cas de processus lentement évolutif. Plus rapidement mise en jeu est la chasse du LCS vers les ESA spinaux permise par la possible expansion du fourreau dural.

À ces mécanismes de compensation, il faut ajouter l'extensibilité du crâne chez le nourrisson.

- Pour résumer, les principaux mécanismes de compensation de l'HTIC sont :
  - l'effet chasse veineuse
  - la chasse du LCS vers les ESA spinaux
  - l'augmentation de la résorption du LCS

C'est ainsi qu'on peut tracer la courbe pression / volume. **(Courbe de Langfitt)** comme suit :

Dans la première partie, presque horizontale, on voit qu'il faut une assez importante variation de volume pour entraîner une variation notable de la PIC. C'est une phase de sécurité où les mécanismes compensateurs fonctionnent librement. C'est la phase de compensation.

La deuxième partie de la courbe, qui tend à se redresser verticalement, correspond au contraire à de larges écarts de pression en réponse à de faibles variations de volume. C'est une phase de danger où les mécanismes compensateurs sont débordés. C'est la phase de décompensation.

**Compliance du système:**

Lorsqu'un volume est ajouté à la boîte crânienne, la plus ou moins grande facilité de le compenser représente la compliance ( $dV/dP$ ). Cette compliance est variable d'un sujet à un autre et elle augmente régulièrement avec l'âge (suite à l'atrophie cérébrale et l'inflation du secteur liquidien qui en résulte), c'est-à-dire que pour un même volume surajouté la possibilité de le compenser est plus grande.

**2.4. CONSÉQUENCES DE L'HTIC**

**A. LES CONSÉQUENCES CIRCULATOIRES :**

Le débit sanguin cérébral (DSC) est proportionnel à la pression de perfusion cérébrale (PPC) et inversement proportionnel aux résistances vasculaires cérébrales (RVC).

$DSC = PPC / RVC$  or  $PPC = PAM - PIC$  (PAM : pression artérielle moyenne)

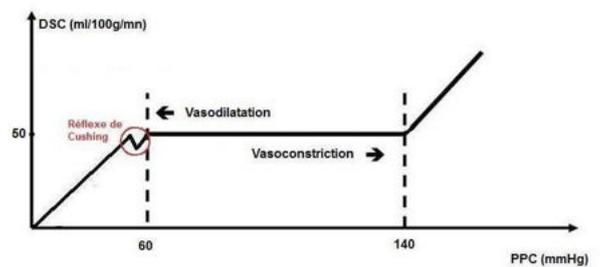
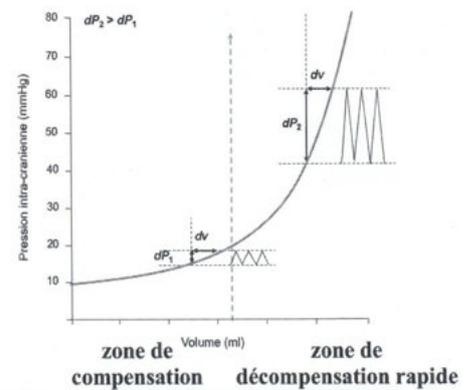
Donc  **$DSC = (PAM - PIC) / RVC$**

En appliquant cette équation, on devine que toute augmentation de la pression intracrânienne entraîne une diminution de la PPC, ce qui donnerait une diminution du DSC et donc une ischémie cérébrale.

Mais physiologiquement, le DSC est maintenu constant tant que la diminution de la PPC est compensée par une diminution des RVC ; il s'agit d'une vasodilatation artériolo-capillaire active de mécanisme essentiellement métabolique (en réponse à l'hypoxie et surtout à l'hypercapnie locales).

Au-delà des limites de cette compensation, le DSC va chuter source d'une ischémie cérébrale. Nous sommes dans ce cas au cours de la phase de décompensation de l'HTIC, au cours de laquelle se déclenche un réflexe de défense : **réflexe de Cushing** (déclenché par l'ischémie de la partie haute du tronc cérébral) afin de rétablir la PPC par une augmentation de la PAM (grâce à une décharge de catécholamines). Si la PIC continuait à augmenter de façon exponentielle, elle va rejoindre la PAM ( $PPC = PAM - PIC = 0$ ) ; un arrêt circulatoire s'installerait à l'entrée des artères dans la boîte crânienne. Cet arrêt circulatoire signifie la mort cérébrale.

**Courbe de Langfitt**



**Autorégulation du DSC**

**B. CONSÉQUENCES MÉCANIQUES :**

Ce sont les conséquences les plus redoutables.

Le développement d'une masse expansive à l'intérieur de la boîte crânienne est à l'origine de gradients de pression locaux qui repoussent d'abord les structures cérébrales de voisinage puis de proche en proche celles qui sont plus éloignées ; le parenchyme cérébral déplacé à travers les orifices circonscrits par le bord libre de la faux, la tente du cervelet ou à travers le trou occipital constitue de véritables hernies cérébrales appelées encore engagements cérébraux.

L'engagement est une situation critique, car à partir du moment où il se produit il va comprimer les structures nerveuses et vasculaires au niveau des orifices de passage. On distingue essentiellement :

**L'engagement sous falcorien** : il résulte d'une migration du gyrus cingulaire sous la faux du cerveau.

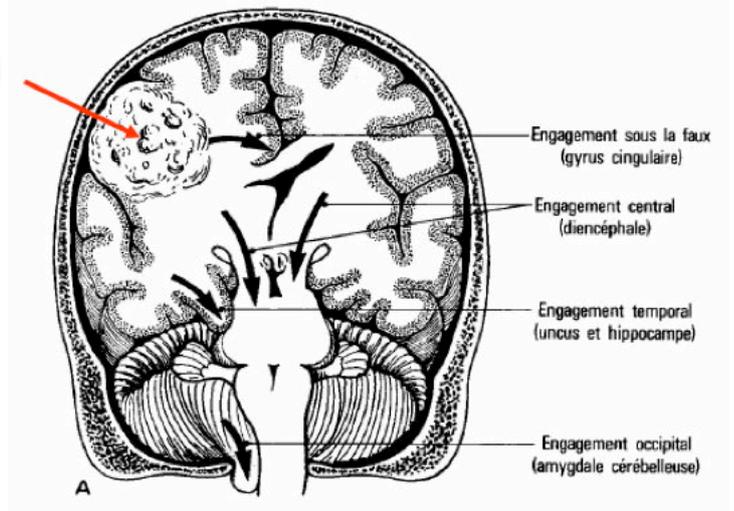
**L'engagement temporal** : Il résulte du déplacement de la cinquième circonvolution temporale dans la partie latérale de l'incisure tentorielle, comprimant la partie latérale du pédoncule cérébral homolatéral, le nerf oculomoteur commun (III), ainsi que l'artère cérébrale postérieure.

**L'engagement amygdalien** : Il résulte de la migration des amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum, comprimant le bulbe rachidien.

**L'engagement central** : Il résulte du déplacement du diencéphale à travers l'incisure tentorielle (foramen ovale de Pacchioni) sous l'effet de lésions expansives bilatérales des loges hémisphériques.

À partir du moment où il se produit, l'engagement va combler la citerne où il se développe, bloquant ainsi la libre circulation du LCS, avec apparition d'un gradient de pression entre les compartiments d'amont et d'aval ; il en résulte que tout phénomène qui augmente ce gradient de pression sera responsable d'une majoration de la hernie cérébrale constituée et par conséquent **la ponction lombaire est formellement contre indiquée devant toute suspicion d'un syndrome d'HTIC.**

**lésion**



### 3. ÉTUDE CLINIQUE (FORME DE L'ADULTE JEUNE) :

Les signes cliniques révélateurs d'HTIC diffèrent selon son mode d'installation et son étiologie. On distingue classiquement l'**HTIC compensée** et l'**HTIC décompensée**.

#### 3.1 HTIC COMPENSÉE

Le syndrome d'HTIC se caractérise à cette phase par une triade symptomatique comportant ; céphalées, vomissements et troubles visuels.

##### A. CÉPHALÉES :

Ce sont des céphalées d'évolution récente sur quelques semaines, quotidiennes et d'intensité croissante. Au début, elles sont intermittentes, survenant par accès, apparaissant souvent le matin ou réveillant le patient dans la deuxième partie de la nuit. Elles sont exacerbées par les efforts, la toux, l'éternuement, la défécation et la position couchée. Elles peuvent être diffuses ou localisées, sans que cela traduise une localisation lésionnelle.

Ces céphalées peuvent avoir un caractère positionnel, révélé quelquefois par une posture de la tête qui déclenche ou intensifie l'accès douloureux ; ce caractère positionnel est évocateur d'une lésion intraventriculaire partiellement mobile.

Avec l'évolution les céphalées ont tendance à s'aggraver, devenant permanentes et résistantes aux antalgiques usuels, mais répondant souvent aux corticoïdes. À leur acmé, elles peuvent être soulagées par les vomissements qui les accompagnent souvent.

Notons enfin que les céphalées peuvent être absentes, ou minimales, dans certaines formes d'HTIC.

##### B. VOMISSEMENTS :

Ils sont classiquement des vomissements brutaux, en jet, sans effort, survenant à l'acmé des céphalées qu'elles soulagent momentanément.

Ils peuvent être au premier plan de la symptomatologie, notamment chez l'enfant, dans le cas des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

Ces vomissements sont inconstants, remplacés parfois par des nausées.

##### C. TROUBLES VISUELS :

Ces troubles peuvent être en rapport avec un œdème papillaire ou un strabisme convergent.

- **L'œdème papillaire** au fond d'œil est le seul signe objectif majeur de l'HTIC, mais il est inconstant.

Il s'agit d'un œdème de stase (stase axoplasmique et veineuse) qui peut mettre en jeu le pronostic visuel.

Il se traduit au début par une saillie du disque papillaire dont les bords flous et surélevés, obligent les vaisseaux centraux à se couder pour les franchir. Dans les formes sévères s'associent des exsudats blanchâtres le long des vaisseaux péripapillaires et des hémorragies en flammèches d'origine veineuse.

Cet aspect contraste avec une acuité visuelle longtemps conservée; l'altération de cette dernière est très souvent insidieuse et totalement imprévisible.

L'évolution ultime de l'œdème papillaire se fait vers une atrophie optique, responsable d'une baisse rapide et souvent irréversible de l'acuité visuelle, pouvant aboutir à une cécité, annoncée souvent par des épisodes d'éclipses visuelles.

Il faut savoir qu'arrivé à un certain stade, l'œdème papillaire peut évoluer pour son propre compte vers l'atrophie optique même si l'HTIC est traitée, ce qui met l'accent sur l'urgence d'établir un diagnostic précoce.

• **Le strabisme convergent** est dû à une paralysie uni ou bilatérale du nerf abducens (nerf fragile, de faible calibre et qui est vulnérable à l'HTIC) qui n'a aucune valeur localisatrice et qui se traduit par une diplopie horizontale.

#### **D. AUTRES SIGNES :**

- Vertiges,
- Troubles de l'équilibre,
- Acouphènes,
- Troubles cognitifs : troubles de l'humeur, troubles de la mémoire, troubles de l'attention,
- Exceptionnellement comitialité.

**Le diagnostic du syndrome d'HTIC doit être fait à ce stade de compensation pour pouvoir préserver au maximum le pronostic visuel et surtout vital du patient.**

### **3.2 HTIC DÉCOMPENSÉE**

Durant cette phase le pronostic vital du patient est très mis en jeu.

On distingue classiquement deux modes de décompensation :

#### **A. CRISES ANOXO-ISCHÉMIQUES :**

Ce sont des accès intermittents, contemporains d'ondes de pression spontanément résolutive, se manifestant d'abord par une asthénie intense, puis un trouble de vigilance qui s'accompagne d'une résolution du tonus musculaire entraînant la chute, et de trémulations des quatre membres sans mouvements cloniques. S'associent des troubles respiratoires et quelquefois une bradycardie puis, au bout de quelques minutes, la conscience réapparaît avec une résolution complète des symptômes.

Ces crises peuvent se reproduire à plusieurs reprises au cours de la journée, quelquefois accompagnées d'une poussée hypertensive et d'un accès de rougeur faciale.

Ces formes spontanément résolutive sont assez rares; mais de tels accidents de décompensation peuvent produire un coma rapidement progressif qui peut, en quelques heures, s'accompagner de signes d'irréversibilité (coma aréactif avec aréflexie du tronc cérébral).

Ces signes sont en rapport avec des phénomènes ischémiques globaux provoqués par la baisse de la PPC.

#### **B. ENGAGEMENTS CÉRÉBRAUX :**

Ce sont des urgences diagnostiques extrêmes, car ils mettent en jeu le pronostic vital dans l'immédiat.

Ces engagements associent, à des degrés divers, des troubles de la vigilance, des perturbations des réactions motrices et des troubles neurovégétatifs.

##### • **Engagement temporal :**

Le début est marqué par une dilatation pupillaire homolatérale, avec atténuation du réflexe photomoteur; à ce stade, la conscience peut rester normale; une hémiparésie peut être apparente.

Le stade de souffrance mésentécephalique est constitué d'une triade symptomatique caractéristique comportant une mydriase paralytique homolatérale à l'engagement, un trouble de vigilance allant de l'obnubilation au coma, ainsi qu'un trouble moteur sous forme d'une hémiparésie ou d'une hémiparésie contrôlatérale. Dans certains cas, il existe une hémiparésie homolatérale résultant d'une souffrance du pédoncule cérébral contrôlatéral refoulé contre le bord libre de la tente du cervelet.

La compression de l'artère cérébrale postérieure donne une hémianopsie latérale homonyme (observable une fois les troubles de la conscience levés).

##### • **Engagement amygdalien :**

Ce type d'engagement est parfois annoncé par des hoquets ou des bâillements.

Il se traduit typiquement par des crises toniques postérieures de Jackson qui sont en rapport avec une irritation des méninges de la fosse cérébrale postérieure ou de la jonction crâniocervicale.

Ce sont des accès de contracture axiale avec attitude en opisthotonos, spontanés ou déclenchés par des stimuli nociceptifs chez des patients dont la conscience est quelquefois peu altérée ; ces accès sont de durée brève, avec une symptomatologie réversible. Un nystagmus peut être observé, mais il n'y a pas d'anomalie des réflexes pupillaires.

Dans tous les cas, cet état peut évoluer à n'importe quel moment vers un coma avec troubles neurovégétatifs (gasping, hypotension artérielle) et risque de mort subite par compression bulbaire.

- **Engagement sous falciforme :**

Il n'a pas de sémiologie propre. À l'extrême, il peut entraîner une compression des artères cérébrales antérieures.

- **Engagement central :**

Il s'agit d'une compression diencephalique pure dans l'axe du tronc cérébral entraînant des troubles de la vigilance précoces avec bâillements, dyspnée de Cheyne-Stokes, myosis bilatéral et une hypertonie bilatérale. La majoration de la compression du tronc cérébral entraîne une aggravation des troubles de la conscience avec des troubles neurovégétatifs et une rigidité de décérébration.

## 4. FORMES CLINIQUES

### 4.1 FORMES SELON L'ÂGE

#### A. NOURRISSON :

L'HTIC est compensée par l'extensibilité du crâne à cet âge.

Elle se traduit par une régression ou une stagnation psychomotrice.

À l'examen :

On peut noter une hypotonie globale et/ou axiale et plus particulièrement :

- Macrocranie évolutive,
- Disjonction des sutures,
- Bombement de la fontanelle antérieure,
- Dilatation des veines du scalp,
- Regard en « coucher de soleil ».

L'œdème papillaire est rare à cet âge, mais le fond d'œil peut révéler des signes précoces d'atrophie optique pouvant conduire à la cécité.

#### B. ENFANT :

Les céphalées doivent attirer l'attention chez l'enfant et ne doivent jamais être banalisées.

Ces céphalées sont souvent associées à des vomissements et des douleurs abdominales pouvant orienter à tort vers une pathologie digestive.

Quand l'HTIC est lentement évolutive, une modification du caractère et des difficultés d'adaptation scolaire peuvent être observées.

Le risque d'atrophie optique avec cécité est important à cet âge.

#### C. SUJET ÂGÉ :

La symptomatologie est souvent fruste avec des troubles qui s'installent de façon insidieuse sans œdème papillaire.

Les signes psychiatriques sont fréquents à cet âge.

### 4.2 FORMES SYMPTOMATIQUES

#### A. FORMES SANS CÉPHALÉES :

C'est le cas des tumeurs frontales réalisant un syndrome frontal, au cours duquel le malade pourrait devenir indifférent à ses céphalées.

#### B. FORMES SANS ŒDÈME PAPILLAIRE :

Se voient essentiellement chez le sujet âgé et le nourrisson ou en cas d'HTIC d'installation suraiguë.

#### C. FORMES VOMITIVES PURES :

Elles se rencontrent spécialement chez l'enfant dans le cas des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, en particulier celles du quatrième ventricule.

## 5. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Le diagnostic du syndrome d'HTIC étant clinique. Les examens complémentaires qu'on sera amené à réaliser ont pour but principal de rechercher une étiologie.

### 5.1. SCANNER CÉRÉBRAL

C'est le premier examen à réaliser dès la suspicion clinique du syndrome d'HTIC. Il permet :

- D'objectiver la cause de l'HTIC (processus expansif intracrânien, œdème, hydrocéphalie).
- D'apprécier son retentissement sur les structures cérébrales (effacement des sillons corticaux ou des citernes de la base du crâne, effet de masse sur le système ventriculaire, engagement cérébral).
- De guider le traitement.

### 5.2. IRM / ANGIO RM CÉRÉBRALE

Elle est faite en complément du scanner lorsque celui-ci ne montre pas de lésion visible ou pour mieux définir un processus expansif intracrânien.

L'angioRM peut objectiver une thrombose veineuse cérébrale.

### 5.3. RADIOGRAPHIES DU CRÂNE

Elles ne sont pas nécessaires. Dans l'HTIC chronique, elles peuvent montrer :

- Une disjonction des sutures chez le nourrisson.
- Des empreintes digitiformes sur la voûte, en particulier chez l'enfant.
- Un élargissement de la selle turcique avec érosion du dorsum sellae et des apophyses clinoides.
- Un aplatissement de la base du crâne.

### 5.4. MESURE DE LA PIC

Elle peut être réalisée :

- Par mesure instantanée au moyen d'un capteur lombaire en cas de doute sur l'existence d'une HTIC bénigne.
- Par monitoring continu (à l'aide de capteurs intracrâniens positionnés dans l'espace extra dural, sous dural, intra parenchymateux ou intra ventriculaire) qui est indiqué chez les patients comateux (suite à un traumatisme crânien grave ou en post opératoire), et ce dans un but de surveillance pour mieux adapter la réanimation médicale.

## 6. ÉTIOLOGIES

### 6.1 TUMEURS INTRACRÂNIENNES

Elles doivent être toujours redoutées en cas de syndrome d'HTIC.

Ces lésions peuvent intervenir par plusieurs mécanismes qui sont souvent intriqués :

- **Volume tumoral** : tumeurs bénignes (méningiomes, gliomes de bas grade).
- **Œdème périlésionnel** : tumeurs malignes (gliomes malins, métastases).
- **Hydrocéphalie obstructive** (tumeurs de la fosse cérébrale postérieure, tumeurs intraventriculaires, tumeurs de la région pinéale).
- **Inflation du secteur vasculaire** par compression ou envahissement veineux (méningiomes parasagittaux),
- **Hypersécrétion de LCS** (tumeurs des plexus choroïdes).

Le syndrome d'HTIC est plus précoce et plus patent au cours des tumeurs malignes et surtout au cours des lésions se développant au voisinage des voies d'écoulement du LCS.

Sur le plan clinique, le syndrome d'HTIC peut s'associer au cours des tumeurs intracrâniennes à des crises comitiales (si tumeur sustentoriale) ou des signes neurologiques déficitaires.

### 6.2 TRAUMATISMES CRANIO-ENCÉPHALIQUES

L'HTIC peut être secondaire à :

- Un gonflement cérébral global (Brain swelling)
- Un hématome extradural
- Un hématome sous dural aigu
- Une contusion cérébrale
- Rarement un hématome sous dural chronique

## 6.3 CAUSES VASCULAIRES

- Hématome intraparenchymateux spontané
- Hémorragie méningée ou intraventriculaire
- Infarctus malin cérébral ou cérébelleux
- Thrombophlébite cérébrale
- Hypertension artérielle maligne (encéphalopathie hypertensive)

## 6.4 CAUSES INFECTIEUSES

- Abscès cérébraux
- Empyèmes extra ou sous durax
- Méningites purulentes ou tuberculeuses
- Encéphalites virales (herpétiques +++)
- Parasitoses cérébrales (kyste hydatique)

## 6.5 HYDROCÉPHALIES MALFORMATIVES

- Sténose de l'aqueduc de Sylvius
- Malformation de Dandy Walker
- Malformation de Chiari
- Agénésie des trous de Monro
- Agénésie des sites de résorption du LCS

## 6.6 AUTRES CAUSES DE SYNDROME D'HTIC

- Craniosténoses (soudure prématurée des sutures crâniennes)
- Certaines tumeurs de la queue de cheval (épendymome du filum terminal)
- Neurosarcoïdose
- Certaines fistules artérioveineuses durales intracrâniennes
- Intoxication (plomb, CO)

## 6.7 HTIC BÉNIGNE

C'est un diagnostic d'élimination.

C'est une entité qui semble liée à une anomalie de résorption du LCS et qui est définie par l'association des critères suivants :

- Symptômes et signes d'HTIC isolée (céphalées, nausées, vomissements, œdème papillaire, éclipses visuelles, paralysie du VI uni- ou bilatérale, acouphènes).
- Vigilance normale.
- Absence de signe de localisation neurologique en dehors d'une paralysie du VI.
- Neuro-imagerie (cérébrale et vasculaire) normale en dehors de petits ventricules ou d'une selle turcique vide.
- Pression d'ouverture du LCS  $\geq 25$  cm H<sub>2</sub>O.
- LCS de composition normale ou une protéinorachie basse.

Elle est souvent dite **HTIC idiopathique**, car survenant en dehors de tout contexte favorisant, essentiellement chez une femme jeune et obèse.

Ailleurs, l'HTIC bénigne peut être favorisée par certaines affections (hypothyroïdie, hypoparathyroïdie, maladie de Cushing, maladie d'Addison, insuffisance rénale chronique...) ou certains médicaments (vitamine A, sulfamides, tétracyclines, rétinoïdes, corticoïdes, anabolisants...); on parle dans ce cas d'**HTIC secondaire non lésionnelle**.

Il faut savoir que cette HTIC bénigne comporte le même risque de cécité définitive par atrophie optique que l'HTIC lésionnelle.

## 7. TRAITEMENT

### 7.1. TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE

Il sera toujours privilégié :

- Exérèse d'une tumeur
- Évacuation d'un hématome
- Résection du parenchyme nécrosé en cas de ramollissement cérébelleux
- Traitement d'une suppuration intracrânienne (chirurgie + antibiothérapie)
- Traitement d'une HTA maligne
- Traitement anticoagulant d'une thrombophlébite cérébrale
- Dérivation d'une hydrocéphalie primaire

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

## 7.2. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

### A. MESURES MÉDICALES :

- Maintien d'une pression artérielle correcte (PA systolique > 90 mm Hg) afin de garder une PPC satisfaisante, évitant ainsi l'ischémie cérébrale.
- conservation d'une bonne oxygénation cérébrale (PaO<sub>2</sub> > 60 mm Hg) en évitant l'hypercapnie; l'hyperventilation en engendrant une hypocapnie modérée (effet vasoconstricteur) peut contribuer à diminuer la PIC.
- Surélévation de la tête et du corps de 30 ° par rapport à l'horizontale pour assurer un bon drainage veineux cérébral.
- Correction d'une éventuelle anémie, une acidose ou un trouble hydroélectrolytique (hyponatrémie +++).
- Traitement anti œdémateux : - Mannitol : effet osmotique et vasoconstricteur cérébral
  - sérum salé hypertonique
  - corticothérapie (tumeur, abcès)
- Acétazolamide : il diminue la sécrétion de LCS, indiqué en cas d'HTIC bénigne.
- Sédation, voire curarisation pour les patients agités.
- Traitement antiépileptique.
- Abaissement du métabolisme cérébral : les barbituriques (Pentothal), hypothermie contrôlée.

### B. MESURES CHIRURGICALES :

- **Dérivations du LCS** (dérivation ventriculaire externe, dérivation ventriculo-péritonéale, ventriculo-cisternostomie endoscopique) pratiquées en cas d'hydrocéphalie secondaire
- **Craniectomies décompressives** pratiquées pour les infarctus sylviens malins et pour certains traumatismes crâniens graves.

## 8. CONCLUSION

Le syndrome d'HTIC est une urgence diagnostique et thérapeutique. Sa reconnaissance est aisée par la clinique. Le scanner cérébral représente la première exploration radiologique à demander en urgence pour rechercher une cause. Les étiologies de ce syndrome sont multiples, dominées par les tumeurs intracrâniennes et les traumatismes cranio-encéphaliques. Son diagnostic à un stade précoce permet d'éviter les complications qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital et visuel du patient.

# TUMEURS INTRACRÂNIENNES

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Définir les tumeurs intracrâniennes.
2. Classer les tumeurs intracrâniennes en fonction de leurs topographies en précisant la tumeur la plus fréquente pour chaque topographie.
3. Préciser les deux principaux éléments anatomopathologiques qui conditionnent le pronostic des tumeurs intracrâniennes.
4. Citer les formes histologiques les plus importantes des tumeurs intracrâniennes de par leur gravité et/ou leur fréquence tout en précisant leur nature maligne ou bénigne.
5. Énumérer les principales caractéristiques épidémiologiques des tumeurs intracrâniennes les plus fréquentes qui aident à évoquer le diagnostic de nature.
6. Expliquer les mécanismes physiopathologiques à la base de l'expression clinique des tumeurs intracrâniennes.
7. Citer les trois types de signes qui peuvent révéler toute tumeur intracrânienne.
8. Préciser le diagnostic topographique des tumeurs en se basant sur les données cliniques.
9. Faire la distinction entre un gliome malin, une métastase cérébrale et un méningiome sur une imagerie cérébrale.
10. Évoquer les principes du traitement des tumeurs intracrâniennes selon qu'elles soient superficielles ou profondes.

## Prérequis

- Anatomie descriptive et fonctionnelle de l'encéphale
- Physiopathologie de l'hypertension intracrânienne

### 1. DÉFINITION

### 2. ANATOMOPATHOLOGIE

- 2.1. CLASSIFICATION TOPOGRAPHIQUE
  - a. Tumeurs sus-tentorielles
  - b. Tumeurs sous-tentorielles
  - c. Tumeurs à cheval sur deux étages

- 2.2. CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE
  - a. Tumeurs primitives
  - d. Tumeurs secondaires

### 3. ÉPIDÉMIOLOGIE

### 4. PHYSIOPATHOLOGIE

### 5. ÉTUDE CLINIQUE

- 5.1. HTIC
  - a. Adulte et grand enfant
  - b. Nourrisson
- 5.2. SIGNES DE LOCALISATION NEUROLOGIQUE
  - 5.2.1. TOPOGRAPHIES LES PLUS CLASSIQUES
    - a. Tumeurs frontales
    - b. Tumeurs rolandiques
    - c. Tumeurs pariétales
    - d. Tumeurs temporales
    - e. Tumeurs occipitales
    - f. Tumeurs de la fosse postérieure

### 5.2.2. TOPOGRAPHIES PARTICULIÈRES

- a. Tumeurs intraventriculaires
- b. Tumeurs de la région sellaire et supra-sellaire
- c. Tumeurs de la région pinéale

### 6. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

- 6.1. TDM
- 6.2. IRM
- 6.3. ANGIOGRAPHIE

### 7. TRAITEMENT

### 8. CONCLUSION

## INTRODUCTION

Les tumeurs intracrâniennes représentent une affection fréquente et grave qui occupe une part prépondérante dans l'activité neurochirurgicale quotidienne. Elles sont caractérisées par leur importante diversité. Leur expression clinique ainsi que leur pronostic sont étroitement liés à leur topographie et à leur nature histologique. Le diagnostic et la prise en charge thérapeutique ont largement bénéficié des progrès technologiques, de la microchirurgie et de l'anesthésie.

Le rôle de l'omnipraticien est de suspecter le diagnostic d'une tumeur intracrânienne au stade précoce et d'orienter le patient au spécialiste sans aucun délai. En effet, en cas de méconnaissance ou de retard, deux menaces sont redoutées : le décès par engagement cérébral ou la cécité par atrophie optique.

## 1. DÉFINITION

Les tumeurs intracrâniennes sont des néoformations de nature très diverse prenant naissance au niveau de l'encéphale et de ses enveloppes méningées, pouvant être primitives ou secondaires. Rappelons que l'encéphale est composé de ces 3 parties : cerveau, cervelet et tronc cérébral.

Sont exclues de cet exposé les tumeurs osseuses qui naissent directement de l'enceinte crânienne, que ce soit de sa voûte ou de sa base, bien qu'elles puissent avoir un développement endocrânien et s'exprimer en tant qu'une tumeur intracrânienne.

## 2. ANATOMOPATHOLOGIE

Nous précisons, tout d'abord, les différentes topographies anatomiques à la base d'une expression clinique très variée, avant d'aborder la classification histologique proprement dite qui va déterminer les particularités évolutives.

### 2.1. CLASSIFICATION TOPOGRAPHIQUE

On peut globalement classer les tumeurs intracrâniennes en trois grandes topographies : Les tumeurs sus-tentorielles, les tumeurs sous-tentorielles et les tumeurs à cheval sur deux étages.

#### A. TUMEURS SUS-TENTORIELLES :

- tumeurs extra-axiales (méningiomes : convexité et base)
- tumeurs lobaires superficielles (frontales, temporales, pariétales et occipitales)
- tumeurs hémisphériques profondes (centre ovale, noyaux gris centraux)
- tumeurs des ventricules latéraux
- tumeurs de la ligne médiane (région sellaire, V3, corps calleux et région pinéale)

#### B. TUMEURS SOUS-TENTORIELLES (TFP) :

- tumeurs de la ligne médiane (V4, vermis)
- tumeurs cérébelleuses lobaires
- tumeurs du tronc cérébral
- tumeurs extra-axiales (angle ponto-cérébelleux [APC], clivus)

#### C. TUMEURS À CHEVAL SUR DEUX ÉTAGES :

- tumeurs de la tente, du foramen ovale, et du ganglion de Gasser (entre étages sus-tentoriel et la fosse postérieure)
- tumeurs du trou occipital (entre fosse postérieure et canal cervical)

### 2.2. CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE

Certains types histologiques sont intéressants à retenir pour chaque site anatomique, de par leur gravité et/ou leur fréquence. Deux grands groupes de tumeurs intracrâniennes sont à considérer :

- **Tumeurs primitives**
- **Tumeurs secondaires (métastases)**

#### A. TUMEURS PRIMITIVES :

Elles sont classées en fonction de l'élément histologique dont elles dérivent (voir tableau). Les types histologiques signalés en **gras** sont les tumeurs les plus intéressantes et méritent d'être retenues, ce tableau est loin d'être exhaustif.

Tumeurs primitives		
Cellules gliales	Astrocytes	<b>Astrocytome</b> <b>Glioblastome</b>
	Oligodendrocytes	Oligodendrogliome
	Ependymocytes	<b>Ependymome</b> Papillome choroïdien Kyste colloïde
Cellules nerveuses		<b>Médulloblastome</b> Neurocytome central
	Pinéaloctes/ Cellules germinales/ Cellules des trois feuillets	Pinéalome, Pinéoblastome/ Germinome / Tératome
Cellules de Schwann		<b>Neurinome</b>
Cellules arachnoïdiennes		<b>Méningiome</b>
Cellules ectodermiques		<b>Craniopharyngiome</b> Kyste épidermoïde
Cellules adénohypophysaires		<b>Adénome hypophysaire</b>
Lymphocytes		Lymphome
Mélanocytes		Mélanome
Cellules conjonctives		Sarcome

Concernant le pronostic général et fonctionnel de ces tumeurs, deux principaux critères rentrent en ligne de compte :

- Premièrement, on doit opposer les tumeurs histologiquement bénignes aux tumeurs malignes. La distinction pronostique étant ici claire. Parmi les tumeurs malignes, il faut retenir le **glioblastome** qui est la tumeur la plus maligne des hémisphères cérébraux chez l'adulte, et le **médulloblastome** comme la tumeur la plus fréquente et la plus maligne de la fosse postérieure (de siège vermien) chez l'enfant.
- Deuxièmement, les tumeurs extra-axiales sont également à opposer aux tumeurs intra-axiales, puisqu'elles sont généralement de meilleur pronostic sur le plan fonctionnel que ces dernières. En effet, les tumeurs qui naissent des enveloppes méningées ne font que refouler l'encéphale et exceptionnellement l'infiltrer. Leur exérèse ne nécessite pas de traverser le parenchyme sain, donc elle est associée à moins de risque de séquelles neurologiques.

## B. TUMEURS SECONDAIRES :

Elles peuvent être uniques ou multiples, généralement de petite taille (2-3 cm), de siège sus ou sous-tentorial, mais toujours encapsulées et bien circonscrites, aménageant un bon plan de séparation avec le tissu nerveux, donc elles sont facilement clivables. Les cancers les plus pourvoyeurs de métastases cérébrales sont le cancer du poumon pour l'homme et le cancer du sein pour la femme, puis viennent les cancers du rein, du tube digestif et de la thyroïde.

Il faut retenir par ailleurs que la **métastase** représente la **première tumeur cérébelleuse chez l'adulte**.

## 3. ÉPIDÉMIOLOGIE

L'épidémiologie est caractérisée par sa grande variabilité. Nous insistons sur les points les plus importants qui vont aider à la suspicion du diagnostic de nature tumorale en fonction de l'âge, du sexe et de la topographie :

- La fréquence et la prévalence sont variables en fonction de la nature des tumeurs :
  - Primitives** - Tumeurs gliales (50 %)
  - Méningiomes (25 %)
- Secondaires** = 20 % de toutes les tumeurs intracrâniennes
- Variabilité avec le sexe pour certaines tumeurs (Méningiome : Féminin, craniopharyngiome : masculin)
- Variabilité avec l'âge de certaines formes topographiques :
  - Enfant : 70 % sont des tumeurs de la fosse postérieure (TFP)
  - Adulte : 70 % sont des tumeurs des hémisphères cérébraux
- Variabilité de la nature histologique en fonction de l'âge et de la topographie :

Exemple : devant une tumeur supra-sellaire, si c'est :

- un enfant, penser au craniopharyngiome,
- un adulte, évoquer avant tout un adénome hypophysaire.

Par ailleurs, il n'y a pas, jusque-là, de facteur de risque environnemental connu et formellement admis qui soit directement incriminé dans la genèse des tumeurs intracrâniennes. **Elles peuvent affecter n'importe quel sujet.** Par contre, certaines tumeurs peuvent être radio-induites (glioblastome, méningiome...). Des facteurs génétiques et hormonaux sont également impliqués et vérifiés pour certaines formes tumorales.

## 4. PHYSIOPATHOLOGIE

La physiopathologie des tumeurs intracrâniennes se base essentiellement sur l'hypertension intracrânienne (HTIC), la tumeur pouvant agir par son propre volume, mais surtout par **l'œdème cérébral périlésionnel** qu'elle peut engendrer. Quand elle est située sur les voies d'écoulement du LCR, elle peut agir également par une **hydrocéphalie obstructive**.

La **vitesse de croissance tumorale** conditionne le délai d'apparition des signes et la rapidité de l'évolution clinique. Les tumeurs malignes, à multiplication rapide, vont s'exprimer plus rapidement par une HTIC patente, alors que les tumeurs bénignes atteignent généralement des volumes importants avant que les signes cliniques n'apparaissent. Elles se manifestent plus volontiers par des crises comitiales. Mais leur danger réel est celui de la possibilité d'évolution à bas bruit vers une **cécité par atrophie optique**, compliquant une HTIC latente et longtemps méconnue.

L'œdème associé aux tumeurs cérébrales est de mécanisme **vasogénique** ; dû à une hyperperméabilité capillaire. En effet, les tumeurs, en particulier malignes, sont dotées d'une activité angiogénique accrue expliquant le développement anarchique de vaisseaux tumoraux pathologiques dont la structure ne respecte pas l'architecture de la classique barrière hématoencéphalique (BHE) des vaisseaux cérébraux normaux. Cet œdème n'est pas l'apanage des tumeurs malignes. Les méningiomes, qui sont des tumeurs richement vascularisées, peuvent être aussi pourvoyeurs d'une importante réaction œdémateuse, en raison des facteurs de croissance vasculaire (VGF) qu'ils secrètent.

En cas d'HTIC décompensée, la compression et le déplacement mécanique des structures parenchymateuses par la tumeur peuvent être source de complication dramatique : c'est **l'engagement cérébral**.

À côté de l'HTIC, la compression et/ou l'infiltration des aires corticales fonctionnelles par les tumeurs expliquent les signes déficitaires et les crises comitiales qu'elles peuvent engendrer.

## 5. ÉTUDE CLINIQUE

On a déjà dit que l'expression clinique des tumeurs intracrâniennes est tributaire surtout de leurs localisations, mais aussi de leurs natures histologiques. En réalité la manifestation clinique de tout processus expansif intracrânien se résume globalement en 3 ordres de signes pouvant être plus ou moins associés :

- **Signes d'HTIC**
- **Signes irritatifs** = crises comitiales (pour les tumeurs sus-tentorielles)
- **Signes déficitaires**

Rarement, une tumeur peut se révéler par une complication inaugurale à l'origine d'un tableau d'engagement cérébral ou être découverte de façon fortuite à l'occasion d'une neuro-imagerie faite pour d'autres indications.

Après un bref rappel des différents tableaux d'HTIC en fonction de l'âge, nous allons passer en revue les différentes manifestations cliniques des tumeurs intracrâniennes en fonction de la topographie. Autrement dit, nous allons situer les différentes tumeurs à travers leurs **signes de localisation neurologique**.

### 5.1. L'HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE

Le tableau d'HTIC s'exprime de façon variable en fonction de l'âge. Nous distinguons les principaux signes d'HTIC de l'adulte et du grand enfant de ceux du nourrisson.

#### A. ADULTE ET GRAND ENFANT :

- Céphalées
- Troubles visuels
- Vomissements
- Œdème papillaire au FO

#### B. NOURRISSON :

- Macrocrânie (croissance accélérée du PC)
- Disjonction des sutures
- Regard en coucher du soleil
- Bombement des fontanelles
- Dilatation des veines du scalp

## 5.2. SIGNES DE LOCALISATION NEUROLOGIQUE

On appelle **signe de localisation neurologique** tout signe neurologique nous permettant de localiser la lésion dans une région donnée de l'encéphale. C'est-à-dire nous permettant d'évoquer le diagnostic topographique de la lésion causale. Ces signes de localisation associent souvent :

- **Signes irritatifs** : en particulier les crises partielles, puisque les crises convulsives généralisées n'ont pas de valeur localisatrice. Ces crises sont, en tout cas, le propre des tumeurs sus-tentorielles.
- **Signes déficitaires** :  
Chaque tumeur de par sa topographie, va donner un ensemble de signes neurologiques déficitaires différents, relatifs aux structures nerveuses et aux aires fonctionnelles qu'elle va comprimer ou léser. Les signes déficitaires vont s'associer progressivement dans le temps avec l'accroissement de la tumeur, à mesure qu'elle touche d'autres aires fonctionnelles de proche en proche, donnant la classique **évolution en tache d'huile**.

### 5.2.1. FORMES TOPOGRAPHIQUES LES PLUS CLASSIQUES

#### a. Tumeurs frontales :

Les tumeurs lobaires frontales se manifestent le plus souvent par des crises convulsives généralisées ou à généralisation secondaire rapide. Ces crises peuvent être rarement partielles lorsque la lésion touche, par exemple, l'aire oculocéphalogyre (Aire 8), donnant des crises versives (secousses des yeux vers le côté controlatéral) ou adversives (yeux et tête).

Sur le plan déficitaire, ces tumeurs sont à l'origine d'un ensemble de troubles formant un **syndrome frontal** plus ou moins complet, dont les plus importants sont :

- Troubles intellectuels (amnésie, troubles du raisonnement et du jugement...)
- Troubles thymiques (apathie, dépression / euphorie, moria...)
- Troubles du comportement (perte de l'initiative, indifférence, négligence sphinctérienne...)
- Aphasie de Broca (si hémisphère majeur : atteinte de l'aire de Broca)
- Grasping réflexe
- Anosmie (en cas de tumeur basi-frontale)

Le FO peut montrer, dans certains cas, un **syndrome de Foster Kennedy** qui associe une atrophie optique du côté de la tumeur à un œdème papillaire de stase du côté controlatéral. Ce syndrome est généralement en faveur d'une tumeur unilatérale de l'étage antérieur de la base du crâne (ou basi-frontale) infiltrant le canal optique et engainant le nerf optique homolatéral.

#### b. Tumeurs rolandiques

Elles se situent à cheval sur la scissure de Rolando, touchant en même temps les aires motrice et sensitive primaires. Elles peuvent se manifester par :

- des crises Bravais-Jacksoniennes ou à démarche Bravais-Jacksonienne sensibles,
- un déficit moteur et/ou sensitif touchant le membre supérieur et l'hémiface en cas de tumeur rolandique externe, ou le membre inférieur controlatéral en cas de tumeur du lobule paracentral.

#### c. Tumeurs pariétales

Se manifestent sur le plan fonctionnel par des crises sensitives partielles sous forme de paresthésies au niveau d'un hémicorps évoluant par crises brèves et spontanément résolutes.

Sur le plan objectif, les troubles sensitifs élémentaires à type d'hypoesthésie d'un hémicorps sont rares dans l'atteinte du cortex sensitif. Il s'agit le plus souvent de troubles élaborés à type d'atteinte de la discrimination spatiale et de phénomène d'extinction sensitive.

Par ailleurs, selon que la tumeur touche l'hémisphère mineur ou l'hémisphère majeur, on décrit deux syndromes différents :

- L'atteinte lobe pariétal droit (mineur) donne le **syndrome d'Anton-Babinski** qui associe :
  - une hémiasomatognosie (non-reconnaissance d'un hémicorps)
  - une anosognosie de l'hémiplégie (non-reconnaissance de la maladie)
- Le lobe pariétal gauche se manifeste par le **syndrome de Gerstmann** associant :
  - indistinction droite/gauche
  - anomie digitale
  - acalculie, agraphie
  - avec éventuellement une aphasie de Wernicke

En fin, le champ visuel peut être altéré par atteinte des radiations optiques supérieures, donnant une quadranopsie inférieure homonyme controlatérale.

#### d. Tumeurs temporales

Elles se manifestent par des crises temporales partielles simples ou complexes, pouvant être de deux types :

- crises uncinées (hallucinations olfactives à type d'odeurs nauséabondes avec sensation de « déjà vu, déjà entendu » pouvant aller jusqu'à un état de rêve continu) en cas de lésion temporale interne.
- crises auditives (hallucination auditive...) en cas de tumeur temporale externe.

Le champ visuel peut être altéré, également de deux façons : soit une hémianopsie latérale homonyme (HLH) controlatérale par compression de la bandelette optique dans le cas des tumeurs temporales internes, soit une quadranopsie supérieure homonyme controlatérale par atteinte des radiations optiques inférieures dans les topographies basi-temporales ou s'étalant sur toute l'épaisseur du lobe.

#### e. Tumeurs occipitales

Les deux manifestations de ces tumeurs sont les crises visuelles (scintillement et éclairs de quelques secondes devant les yeux) avec à l'examen une HLH controlatérale.

#### f. Tumeurs de la fosse postérieure

L'expression clinique dépend de la topographie exacte dans la fosse postérieure :

- Tumeur cérébelleuse lobaire : donne un syndrome cérébelleux cinétique homolatéral
- Tumeur cérébelleuse vermienne : se manifeste par un syndrome cérébelleux statique.

Il s'agit le plus souvent d'un *médulloblastome* chez l'enfant.

Une tumeur à la fois lobaire et vermienne s'exprime par les deux syndromes associés.

- Tumeur du tronc cérébral : s'exprime, selon l'étage concerné, par une atteinte d'un ou de plusieurs nerfs crâniens avec une atteinte des voies longues motrices et sensitives associées souvent à un syndrome vestibulaire central (nystagmus multidirectionnel...)
- Tumeur de l'APC : se manifeste avant tout par un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux comportant l'atteinte des 3 nerfs (V, VII, VIII), puis par compression du lobe cérébelleux, un syndrome cinétique homolatéral et par compression de la protubérance, une atteinte des voies longues (syndrome pyramidal controlatéral...). En cas d'extension inférieure de la tumeur vers le trou déchiré postérieur, elle peut donner en plus une atteinte des nerfs mixtes (IX, X, XI).

La première tumeur de l'APC est représentée par le *neurinome de l'acoustique*, suivi du méningiome de la face postérieure du rocher.

### 5.2.2. FORMES PARTICULIÈRES

#### a. Tumeurs intraventriculaires :

Elles s'expriment par un syndrome d'HTIC le plus souvent isolé dit « nu » pouvant prendre parfois un caractère positionnel (dans les tumeurs du V3).

Deux tumeurs bénignes de l'adulte jeune dominant : le *kyste colloïde* pour le V3 et le *neurocytome central* dans le ventricule latéral.

#### b. Tumeurs de la région sellaire et supra sellaire :

Elles sont dominées par le craniopharyngiome chez l'enfant et l'adénome hypophysaire chez l'adulte. Deux syndromes essentiels révèlent ces tumeurs :

- Syndrome optochiasmatique (baisse de l'acuité visuelle avec hémianopsie bitemporale)
- Syndrome endocrinien : pouvant être dans le sens d'hypersécrétion (hyperprolactinémie, acromégalie, maladie de Cushing) ou dans le sens d'hyposécrétion (insuffisance antéhypophysaire, diabète insipide)

#### c. Tumeurs de la région pinéale :

Caractérisées par leur importante diversité histologique et leur accès difficile. Elles sont suspectées devant.

- Troubles neuro-ophtalmologiques : sd. de Parinaud, d'Argyll Robertson, nystagmus rétractorius
- Troubles neuroendocriniens : diabète insipide, puberté précoce, troubles du sommeil...

## 6. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les examens complémentaires reposent sur l'examen tomodensitométrique (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Les radiographies du crâne n'ont plus d'intérêt.

### 6.1. LA TDM CÉRÉBRALE

Elle est réalisée dans le plan orbito-méatal sans et avec injection de produit de contraste iodé. Cet examen permet de localiser le processus expansif (supra- ou infratentorial, intra- ou extraparenchymateux, uni- ou multifocal) et de préciser ses caractéristiques : le processus est-il homogène ? Existe-t-il une prise de contraste ? Existe-t-il des calcifications ? Existe-t-il des kystes ou une nécrose associée ? Existe-t-il un œdème périlésionnel ? Existe-t-il un effet de masse sur les structures de voisinage ? Existe-t-il des complications à type d'hémorragie, d'hydrocéphalie ou d'engagement cérébral ?

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

Les caractéristiques radiologiques de certaines tumeurs méritent d'être connues :

- **Le méningiome** : tumeur extra-axiale à large base d'implantation durale, bien limitée, isodense, prenant le contraste de façon intense, diffuse et homogène, sans ou avec œdème périlésionnel.
- **Le glioblastome** : tumeur intra-axiale, supra-tentorielle, lobaire, hypo et isodense, à contours irréguliers et très mal limités, prenant le contraste de façon modérée et hétérogène surtout périphérique avec de larges zones de nécrose, associée à une importante réaction œdémateuse.
- **une métastase** : tumeur intra-axiale supra ou infra-tentorielle, souvent arrondie de petite taille, bien limitée, prenant le contraste en anneau avec nécrose centrale (donnant une image en cocarde) ou de façon nodulaire et associée à un œdème péri lésionnel.

## 6.2. L'IRM ENCÉPHALIQUE

L'IRM encéphalique est l'examen de choix pour l'étude du parenchyme cérébral. Elle est réalisée avec les séquences pondérées en T1 et en T2. Les séquences pondérées en T1 sont réalisées sans et avec injection de produit de contraste, en coupes axiales, sagittales et coronales. D'autres séquences peuvent être réalisées comme les séquences Flair ou de diffusion. L'IRM apprécie les mêmes données que la TDM, mais avec plus de précision pour la localisation, les rapports et l'approche de la nature. Elle est particulièrement d'indication obligatoire dans certaines localisations : - la fosse postérieure - la base du crâne - la région sellaire et supra-sellaire - la région pinéale - le système ventriculaire.

## 6.3. L'ANGIOGRAPHIE CÉRÉBRALE

Rarement demandée pour étudier le blush tumoral de certaines tumeurs richement vascularisées (méningiomes) en vue d'indiquer une embolisation préopératoire.

# 7. TRAITEMENT

## 7.1. MEDICAL

Il s'agit d'un traitement symptomatique, comportant :

- un traitement anti-œdémateux à base de corticoïdes injectables (Dexaméthasone 16 mg/j chez l'adulte) visant à lutter contre l'HTIC en réduisant l'œdème périlésionnel.
- un traitement anti-comitial (Phénobarbital, Dihydan...) visant à traiter une comitialité révélatrice ou à prévenir les crises convulsives postopératoires. Il est donné uniquement en cas de tumeurs supra-tentorielles, surtout en période périopératoire (les tumeurs sous-tentorielles ne donnant pas habituellement de crises comitiales).

## 7.2. CHIRURGICAL

Il représente la base du traitement curatif et sa stratégie varie en fonction du siège de la tumeur et de son accessibilité :

### • Tumeurs superficielles et accessibles à la chirurgie :

C'est le cas des tumeurs extra-axiales, lobaires ou intra-ventriculaires. **L'exérèse chirurgicale** la plus complète possible est la règle. Après détermination du diagnostic histologique :

- Si la tumeur s'avère bénigne et que son exérèse était complète, la guérison est normalement garantie, mais une surveillance régulière est nécessaire.
- Si, au contraire, la tumeur est maligne et même si son exérèse était jugée macroscopiquement complète, un traitement complémentaire est obligatoire. En fonction du type histologique et de l'âge, on indiquera une radiothérapie et/ou une chimiothérapie. (exemple : glioblastome, médulloblastome, métastase.)

### • Tumeurs profondes (inaccessibles) :

C'est l'exemple des tumeurs des noyaux gris centraux. L'exérèse étant associée à un grand risque opératoire on réalisera tout simplement une **Biopsie stéréotaxique** qui nous donnera le diagnostic histologique puis une radiothérapie et/ou chimiothérapie sera indiquée.

# 8. CONCLUSION

Les tumeurs intracrâniennes sont de nature histologique très variée. Leur manifestation clinique est liée essentiellement à leur topographie et associe globalement des signes d'HTIC à des signes de localisation neurologique. Le diagnostic et le traitement doivent être précoces pour sauver le pronostic vital et visuel. Le traitement est avant tout l'exérèse chirurgicale et s'oriente aux tumeurs accessibles. Dans le cas contraire, la biopsie en conditions stéréotaxiques suffit pour faire le diagnostic histologique et indiquer un traitement tumorocide ou tumorostatique en fonction des cas. Le pronostic dépend surtout du type histologique, mais aussi de la localisation.

# HEMORRAGIE MENINGEE

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Décrire les symptômes et les signes cliniques d'une hémorragie méningée spontanée.
2. Hiérarchiser les examens complémentaires pour le diagnostic positif d'une hémorragie méningée spontanée et décrire leurs résultats.
3. Préciser la stratégie des examens complémentaires à visée étiologique en cas d'hémorragie méningée spontanée.
4. Énumérer les principales causes de l'hémorragie méningée.
5. Décrire les complications évolutives d'une hémorragie méningée spontanée.
6. Décrire les principes de la prise en charge thérapeutique en cas d'hémorragie méningée par rupture anévrismale.

## Prérequis

- Anatomie descriptive des espaces sous-arachnoïdiens encéphaliques
- Vascularisation artérielle de l'encéphale

### 1. DÉFINITION

### 2. TABLEAU CLINIQUE

- 2.1. SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE
- 2.2. SIGNES CLINIQUES
- 2.3. FORMES CLINIQUES

### 3. DIAGNOSTIC POSITIF

- 3.1. LA TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE (SCANNER)
- 3.2. LA PONCTION LOMBAIRE
- 3.3. L'IMAGERIE PAR RÉSONNANCE MAGNÉTIQUE (IRM)

### 4. EXAMENS A VISÉE ÉTIOLOGIQUE

- 4.1. L'ANGIOGRAPHIE CÉRÉBRALE
- 4.2. L'ANGIO TDM ET L'ANGIO MR

### 5. ÉTIOLOGIES DE L'HEMORRAGIES MENINGEE

- 5.1. LES ANÉVRISMES ARTÉRIELS INTRACRÂNIENS
- 5.2. AUTRES CAUSES DE L'HEMORRAGIE MÉNINGÉE

### 6. COMPLICATIONS DE L'HEMORRAGIE MÉNINGÉE

- 6.1. LA RÉCIDIVE HÉMORRAGIQUE
- 6.2. LE VASOSPASME
- 6.3. L'HYDROCÉPHALIE
- 6.4. HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE
- 6.5. COMPLICATIONS SYSTÉMIQUES

### 7. PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

- 7.1. PRISE EN CHARGE MÉDICALE
- 7.2. PLACE DE LA NEURORADIOLOGIE INTERVENTIONNELLE
- 7.3. TRAITEMENT CHIRURGICAL

### 8. PRONOSTIC

## INTRODUCTION

L'hémorragie méningée est une pathologie grave mettant en jeu le pronostic vital et constitue une urgence tant diagnostique que thérapeutique, imposant le transfert immédiat en milieu neurochirurgical. Elle peut survenir soit de façon spontanée soit dans le cadre d'un traumatisme crânien.

C'est l'hémorragie méningée spontanée qui suscite le plus d'intérêt, car nécessitant une prise en charge spécifique. Le diagnostic positif, suspecté cliniquement, doit être confirmé par la tomodensitométrie cérébrale voire la ponction lombaire dans certains cas. L'étiologie, dominée par la pathologie anévrismale malformative, est mise en évidence par les explorations angiographiques cérébrales. Les complications de l'hémorragie méningée par rupture anévrismale doivent être parfaitement connues afin de les prévenir efficacement. Le traitement fait appel aussi bien à des moyens médicaux que neuroradiologiques ou neurochirurgicaux.

## 1. DEFINITION

L'hémorragie méningée ou hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) est définie par l'irruption de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens. La cause la plus fréquente est la rupture d'un anévrisme (ou anévrisme) artériel intracrânien.

C'est donc la forme étiologique qu'on va choisir comme type de description tout le long de ce cours. L'âge moyen de sa survenue se situe autour de 50 ans, avec une légère prédominance féminine (60 %). L'incidence est estimée à moins de 10 pour 100 000 sujets-années, avec certaines variations interethniques.

## 2. TABLEAU CLINIQUE

### 2.1. SYMPTOMATOLOGIE RÉVÉLATRICE

Le début est brutal et le plus souvent très bruyant, survenant lors d'un effort ou rarement au repos. Le tableau typique est celui d'un syndrome méningé aigu associant :

- Une céphalée brutale et intense, inhabituelle par son intensité, « en coup de poignard », d'emblée maximale, dont le patient ou son entourage peuvent préciser exactement l'heure de survenue. Toute céphalée brutale et intense doit faire éliminer le diagnostic d'hémorragie méningée même en l'absence d'autres signes cliniques.
- Une photophobie et une phonophobie.
- Des nausées et des vomissements en jet.
- Parfois des troubles de la vigilance allant de l'obnubilation au coma dont il faut chiffrer la profondeur (score de Glasgow).

D'autres signes plus atypiques doivent attirer l'attention du clinicien :

- Une perte de connaissance brutale inaugurale, corrélée à un plus mauvais pronostic sur le plan évolutif (fréquence des complications ischémiques).
- Des crises comitiales pouvant aller jusqu'à l'état de mal épileptique.
- Des troubles psychiatriques : agitation, confusion mentale.

Devant ces signes, il est préférable de penser au diagnostic d'hémorragie méningée par excès que de méconnaître une telle pathologie.

### 2.2. SIGNES CLINIQUES

L'examen clinique, souvent pauvre le premier jour, doit comporter, outre un examen somatique complet, un examen neurologique exhaustif. On pourra ainsi retrouver :

- Une raideur méningée : raideur douloureuse de la nuque avec parfois des signes de Kernig et Brudzinski.
- Des signes neurologiques sans valeur localisatrice : syndrome pyramidal (réflexes ostéotendineux vifs, signe de Babinski), paralysie du VI.
- Des anomalies du fond d'œil sont possibles : œdème papillaire, hémorragie rétinienne, hémorragie du vitré (syndrome de Terson).
- Des troubles neuro-végétatifs témoignent parfois de formes graves : troubles du rythme cardiaque, instabilité tensionnelle, fébricule (38-38.5 °), polyurie, modifications vasomotrices, troubles de la repolarisation à l'ECG.
- Des signes de localisation neurologique en rapport le plus souvent à un hématome intraparenchymateux associé (15 % des hémorragies méningées), à un spasme artériel (à partir du 3e jour) ou plus rarement au volume de l'anévrisme lui-même quand il est géant (plus de 25 mm de diamètre) ou quand il contient un thrombus à l'origine d'embolies cérébrales. On peut ainsi retrouver un déficit hémicorporel, une aphasie ou une hémianopsie en cas d'hématome temporal, compliquant un anévrisme Sylvien. On peut également noter une paraparésie, un mutisme ou un syndrome frontal en cas d'hématome basi-frontal compliquant un anévrisme de l'artère cérébrale antérieure.
- Une atteinte du III peut soit entrer dans le cadre d'un engagement temporal en cas d'hématome temporal compressif, soit témoigner de l'existence d'un anévrisme de la terminaison de la carotide interne dans sa portion supra-clinoïdienne ou de l'artère communicante postérieure.
- Des troubles biologiques peuvent s'observer au décours d'une hémorragie méningée, témoignant soit d'une hémococoncentration (hyperglycémie, insuffisance rénale fonctionnelle, hyperleucocytose, augmentation de l'hématocrite) soit de troubles électrolytiques (dysnatrémies) par sécrétion inappropriée d'ADH ou de facteur atrial natriurétique (FAN).

Au terme de l'examen clinique, il est indispensable de classer l'hémorragie méningée en fonction de l'état de conscience et de l'existence ou non de signes de localisation. Cette classification permet de parler le même langage entre les différents intervenants dans la prise en charge du patient, mais aussi permet d'avoir une idée sur le pronostic.

Plusieurs classifications sont établies, la plus utilisée reste celle de la WFNS (World Federation of Neurological Surgeons) :

- Grade I : Score de Glasgow à 15/15, sans signes focaux
- Grade II : score de Glasgow à 13 -14/15, sans signes focaux
- Grade III : score de Glasgow à 13 -14/15, avec déficit moteur
- Grade IV : score de Glasgow entre 7 et 12/15
- Grade V : score de Glasgow inférieur à 7/15

### 2.3. FORMES CLINIQUES

- Les formes frustes d'hémorragies méningées se traduisent par des céphalées modérées parfois répétitives (épistaxis méningée). Ces formes peuvent faire errer le diagnostic et doivent au moindre doute imposer la demande des examens complémentaires adéquats.
- Les formes graves sont caractérisées par des troubles importants de la conscience avec parfois coma d'emblée voire des morts subites.

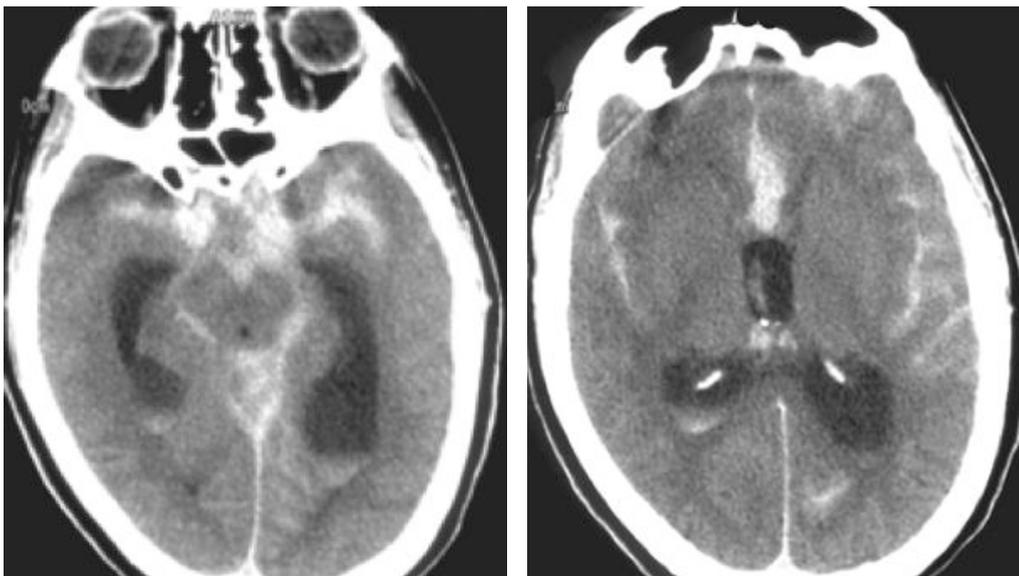
## 3. DIAGNOSTIC POSITIF DE L'HÉMORRAGIE MÉNINGÉE

Le diagnostic d'hémorragie méningée, déjà suspecté cliniquement, doit être confirmé par les examens complémentaires à mettre en œuvre très rapidement.

### 3.1. LA TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE (SCANNER)

C'est l'examen de première intention, à pratiquer en urgence dès la suspicion clinique. Il comporte des coupes axiales cérébrales sans injection de produit de contraste. Cet examen apporte de nombreuses informations :

- Il confirme le diagnostic d'hémorragie méningée en montrant une hyperdensité spontanée des espaces sous-arachnoïdiens (citernes de la base du crâne, vallées Sylviennes, scissure interhémisphérique et sillons corticaux [figure1]).
- Il peut orienter vers le siège de l'anévrisme lorsque l'hémorragie prédomine dans un secteur particulier [vallée Sylvienne pour les anévrismes de l'artère Sylvienne, scissure interhémisphérique pour les anévrismes de l'artère cérébrale antérieure ou communicante antérieure]
- Il peut montrer directement l'anévrisme lorsque celui-ci est en partie calcifié.
- Il montre les complications telles une hydrocéphalie, une hémorragie intraventriculaire associée, un hématome intraparenchymateux [hémorragie cérébro-méningée] ou un ramollissement cérébral associé [secondaire au vasospasme].



**Figure 1 : Scanner cérébral sans injection de produit de contraste : hyperdensité spontanée des espaces sous-arachnoïdiens.**

Il faut retenir que le scanner cérébral peut être normal dans 20 % des cas d'authentiques hémorragies méningées, et ce dans deux circonstances :

- Hémorragie méningée discrète
- Hémorragie méningée ancienne [l'hyperdensité disparaît normalement en 5 à 8 jours]

### 3.2. LA PONCTION LOMBAIRE

La ponction lombaire est indiquée exclusivement lorsqu'on suspecte une hémorragie méningée et que le scanner cérébral est normal. Elle doit être réalisée sur un patient mis en confiance, en décubitus latéral avec si possible mesure de la pression d'ouverture du liquide cébrospinal [LCS]. Outre l'aspect du LCS, on doit demander une analyse cytologique et biochimique, la centrifugation ainsi que la recherche de pigments sanguins dans le surnageant. Le prélèvement doit se faire sur trois tubes différents, afin de faire la différence capitale avec une ponction traumatique. Les critères permettant de différencier une hémorragie méningée d'une ponction traumatique sont détaillés ci-après.

	Hémorragie méningée	Ponction traumatique
<b>Aspect du LCR</b>	LCR uniformément rouge ou rosé dans les trois tubes, incoagulable	LCR de moins en moins rouge sur les trois tubes, coagulable
<b>Pression d'ouverture du LCR</b>	Élevée	Normale
<b>Surnageant après centrifugation</b>	Xanthochromique	
<b>Pigments sanguins dans la surnageant</b>	Présents (après la 12 <sup>e</sup> heure)	Absents
<b>Cytologie</b>	Érythrocytes crénelés et altérés et leucocytose	Érythrocytes normaux

Une ponction lombaire strictement normale permet d'éliminer le diagnostic d'hémorragie méningée.

### 3.3. L'IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE [IRM]

L'IRM cérébrale, dans les centres qui en disposent, peut en cas de normalité du scanner cérébral, montrer l'hémorragie méningée sur des séquences particulières.

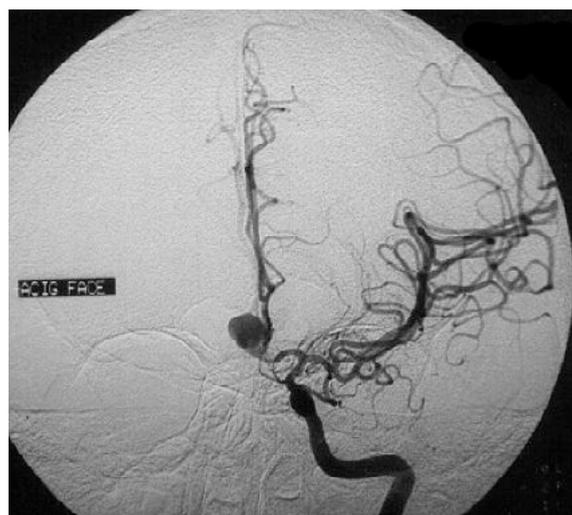
## 4. EXAMENS A VISÉE ÉTIOLOGIQUE

Une fois le diagnostic positif d'hémorragie méningée confirmé [TDM ± ponction lombaire ou IRM], il est capital d'en rechercher l'étiologie. L'examen de référence reste l'angiographie cérébrale, avec à l'avenir une place de plus en plus importante pour l'angioTDM et l'angioMR.

### 4.1. L'ANGIOGRAPHIE CÉRÉBRALE

Elle doit être demandée dès la confirmation du diagnostic d'hémorragie méningée, en l'absence de contre-indications [Allergie à l'iode, tares importantes]. Elle doit absolument explorer les 4 axes à destination encéphalique [2 artères carotides internes et 2 artères vertébrales], sachant que des anévrismes multiples coexistent dans 20 % des cas) et doit comporter plusieurs incidences (Face, profil et ¾).

L'angiographie permet de mettre en évidence l'anévrisme sous la forme d'une image d'addition le plus souvent arrondie, opacifiée dès les temps artériels précoces. Elle précise ainsi le siège exact, le volume, les rapports et la taille du collet de l'anévrisme (figure 2).



**Figure 2 : Angiographie cérébrale de l'artère carotide interne gauche : anévrisme de l'artère communicante antérieure.**

Cet examen permet en outre de dépister un vasospasme en montrant une réduction du calibre d'une ou plusieurs artères du polygone de Willis.

L'angiographie cérébrale n'est pas un examen anodin, puisqu'elle comporte un cathétérisme de l'artère fémorale, avec des risques rares, mais lourds de conséquences (nouvelle rupture anévrismale, ischémie cérébrale).

Enfin, l'angiographie cérébrale peut être normale malgré l'existence d'un anévrisme, et ce en raison d'un vasospasme empêchant l'opacification du sac anévrismal. Il faut alors discuter une nouvelle angiographie dans les jours ou les semaines qui suivent l'hémorragie.

### 4.2. L'ANGIO-TDM ET L'ANGIO-MR

L'amélioration des techniques et des appareils de scanner a permis d'obtenir d'excellentes images d'anévrismes artériels. L'avantage de l'angioTDM est qu'il peut être fait au moment du scanner initial pratiqué lors du diagnostic positif d'hémorragie méningée. Sa pratique est de plus en plus courante, d'autant plus qu'il s'agit d'un examen beaucoup moins invasif que l'angiographie standard. L'angioMR, dans un avenir proche, prendra probablement une place de plus en plus importante dans le diagnostic des anévrismes artériels.

## 5. ÉTIOLOGIES DE L'HEMORRAGIE MENINGEE

La rupture d'un anévrisme artériel représente la cause la plus fréquente des hémorragies méningées (60 %). Il existe néanmoins d'autres malformations vasculaires pouvant être à l'origine d'une hémorragie méningée, sans oublier que dans 20 % des cas on ne retrouve aucune étiologie.

### 5.1. LES ANÉVRISMES ARTÉRIELS INTRACRÂNIENS

Il s'agit d'une dilatation sacciforme (rarement fusiforme) de la paroi artérielle avec une zone plus ou moins étroite appelée collet. L'anévrisme correspond à une zone de fragilité pariétale malformative avec disparition de la média et fragmentation de la lame élastique interne (figure 3).



Figure 3 : Structure et forme d'un anévrisme sacciforme.

Cette malformation peut augmenter de taille sous l'influence d'à-coups tensionnels. Ainsi le diamètre du sac anévrismal peut aller de quelques millimètres à 3 cm.

Les anévrismes se localisent de manière préférentielle au niveau des bifurcations des principales artères constituant le polygone de Willis, essentiellement dans le territoire carotidien (figure 4).

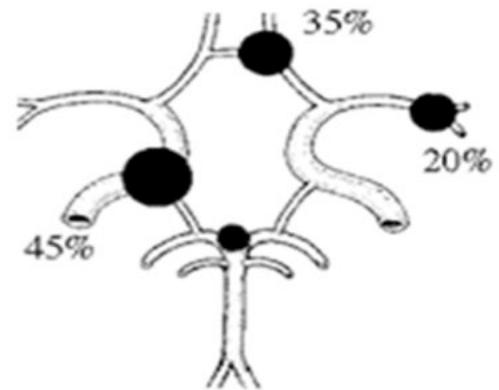


Figure 4 : Répartition topographique des anévrismes.

La pathogénie des anévrismes est multifactorielle faisant intervenir des facteurs génétiques, congénitaux et des facteurs acquis (athérosclérose, HTA, tabagisme). Il existe également des formes familiales (7 % des cas). Enfin certaines pathologies sont associées à l'existence d'anévrismes notamment multiples (maladie d'Ehler-Danlos, syndrome de Marfan, maladie des reins polykystiques, dysplasie fibromusculaire, coarctation de l'aorte).

Exceptionnellement les anévrismes artériels intracrâniens peuvent révéler autrement que par une hémorragie méningée. Ils peuvent en effet exercer un effet de masse sur les structures nerveuses avoisinantes lorsqu'ils atteignent un volume important ou bien être à l'origine d'accidents cérébraux emboliques lorsque le sac anévrismal contient un thrombus libérant des embolies dans la circulation artérielle.

Enfin, les anévrismes artériels intracrâniens peuvent être découverts de manière fortuite sur des examens radiologiques demandés pour une autre pathologie, et posent alors le problème de leur traitement.

### 5.2. AUTRES CAUSES DE L'HEMORRAGIE MÉNINGÉE

- Les malformations artérioveineuses peuvent occasionner une hémorragie méningée, mais elles sont le plus souvent à l'origine d'hémorragies cérébrales ou cérébro-méningées.
- D'autres malformations vasculaires sont exceptionnellement en cause, tels les cavernomes ou les télangiectasies.
- Dans le cadre d'une endocardite d'Osler, il faut savoir penser aux anévrismes mycotiques, avec un siège plus distal sur les artères cérébrales.
- Le traumatisme crânien peut entraîner une hémorragie méningée dite alors post-traumatique, qui ne requiert aucun autre examen complémentaire que le scanner.

Enfin, dans 20 à 25 % des cas, on ne retrouve aucune étiologie à l'hémorragie méningée, et il faut dans ces cas savoir refaire les explorations étiologiques à distance de l'épisode hémorragique.

## 6. COMPLICATION DE L'HÉMORRAGIE MÉNINGÉE

Les complications de l'hémorragie méningée par rupture anévrysmale sont nombreuses et graves, survenant dans les heures, jours, ou semaines suivant l'accident vasculaire.

### 6.1. LA RÉCIDIVE HÉMORRAGIQUE

Le risque de 2<sup>e</sup> rupture de l'anévrysme est maximal entre le 7<sup>e</sup> et 11<sup>e</sup> jour en l'absence de traitement étiologique. Cette récurrence hémorragique est toujours plus grave que l'épisode initial avec une mortalité atteignant 40 %.

### 6.2. LE VASOSPASME

Il s'agit d'un spasme artériel consistant en une vasoconstriction prolongée d'un ou plusieurs axes vasculaires du polygone de Willis, avec parfois des modifications histologiques définitives de la paroi artérielle.

Ce spasme serait directement lié à la quantité de sang présente dans les citernes. Il serait secondaire aux produits de dégradation de l'hémoglobine au niveau des citernes, ce qui explique aisément qu'il apparaît entre le 4<sup>e</sup> et le 10<sup>e</sup> jour suivant l'hémorragie. La sévérité du vasospasme est directement liée à la quantité de sang dans les citernes.

Il peut être asymptomatique, constaté uniquement sur l'angiographie. Le plus souvent il est parlant, révélé par de multiples signes qu'il faut savoir rechercher :

- Une ascension thermique
- Apparition secondaire de troubles de la vigilance et/ou d'un déficit neurologique, corrélée d'un infarctus cérébral sur le scanner.

Le vasospasme peut être confirmé par l'angiographie cérébrale, mais aussi au lit du malade par le doppler transcrânien qui montre une augmentation des vitesses au niveau des artères intéressées par le spasme.

### 6.3. L'HYDROCÉPHALIE

Cette hydrocéphalie peut être précoce, dans les heures qui suivent l'hémorragie du fait d'une obstruction des voies d'écoulement du LCS. Elle peut également survenir plus tard, plusieurs semaines après l'hémorragie, et s'explique alors par la fibrose ou la destruction du système de résorption du LCS (granulations de Pacchioni).

### 6.4. HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE

Elle est presque constante au décours d'une hémorragie méningée. Elle est essentiellement secondaire à l'irruption de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens et peut être aggravée par l'existence concomitante d'une hémorragie cérébrale associée ou d'une hydrocéphalie.

### 6.5. COMPLICATIONS SYSTÉMIQUES

Hormis les complications de décubitus (phlébites, pneumopathies, infections urinaires, ulcère de stress), il faut retenir les troubles en rapport avec la sécrétion du FAN ou la sécrétion inappropriée d'ADH. On peut également noter des troubles de la repolarisation, voire une véritable myocardite adrénérergique.

## 7. PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

Toute suspicion d'hémorragie méningée impose le transfert médicalisé immédiat dans un service de neurochirurgie. Le but de la prise en charge est la suppression de la cause du saignement, mais aussi la prévention et le traitement des complications. Cette prise en est à la fois médicale, neuroradiologique et neurochirurgicale.

### 7.1. PRISE EN CHARGE MÉDICALE

Celle-ci est débutée dès le diagnostic positif et comporte divers volets :

- Repos strict au lit avec un minimum de stimuli (bruit et lumière), avec la tête du lit surélevée de 30 °.
- Un traitement antalgique (Paracétamol 1 à 4 gr/jour), sachant que les salicylés sont contre-indiqués.
- Un bilan préopératoire (groupage sanguin, numération formule sanguine, ionogramme, glycémie, bilan d'hémostase, fonction rénale, radiographie du thorax de face et ECG).
- Perfusion de sérum physiologique (2 à 3 litres/24h).
- Contrôle de l'homéostasie métabolique
- Contrôle des fonctions vitales avec intubation et ventilation si le score de Glasgow est inférieur à 8/15.
- Sédation en cas d'agitation

- Prévention du vasospasme (Nimodipine 1 a 2 mg/h en pousse-seringue électrique ou 60 à 360 mg/jour per os) et maintien d'une pression artérielle moyenne entre 70 et 80 mm Hg.
- Traitement antiépileptique prophylactique ou curatif
- Prévention des ulcères de stress
- Monitoring hémodynamique, respiratoire et neurologique.

## 7.2. PLACE DE LA NEURORADIOLOGIE INTERVENTIONNELLE

Dans les centres qui disposent du plateau technique nécessaire, le patient peut bénéficier de l'embolisation de son anévrisme artériel au cours de l'angiographie cérébrale. Cette embolisation consiste en la montée par voie endovasculaire d'un microcathéter jusque dans le sac anévrisimal et le dépôt in situ d'un matériel permettant l'exclusion de l'anévrisme (ballonnet, spires métalliques, coils,...). Par ailleurs, ces méthodes endovasculaires peuvent permettre le traitement du vasospasme par injection intra-artérielle directe de vasodilatateurs ou la mise en place de dilatateurs (ballonnet, stent).

## 7.3. TRAITEMENT CHIRURGICAL

Ce traitement nécessite une craniotomie, une dissection de l'anévrisme et de son artère porteuse, puis l'exclusion de l'anévrisme par la pose d'un clip vasculaire.

Le traitement chirurgical est indiqué en urgence lorsqu'il existe un hématome parenchymateux associé compressif, ou lorsque les techniques endovasculaires ne sont pas disponibles.

Pour les patients comateux (grades IV et V de la WFNS), certaines équipes préfèrent attendre l'amélioration neurologique avant d'opérer, en connaissant le risque de nouvelle rupture de l'anévrisme. Enfin, l'existence d'un vasospasme sévère complique voire contre-indique la chirurgie à la phase aiguë.

Le traitement chirurgical de l'hydrocéphalie quand elle existe comporte généralement une dérivation interne ou externe du LCS.

## 8. PRONOSTIC

Malgré l'amélioration des techniques de réanimation, de neuroradiologie et de microchirurgie, l'hémorragie méningée par rupture anévrismale reste une pathologie grave, comportant une mortalité et une morbidité importantes.

De nombreux facteurs de mauvais pronostic ont pu être identifiés :

- Âge avancé (supérieur à 70 ans)
- Hémorragie abondante ou hémorragie cérébro-méningée
- Grades IV et V de la WFNS
- Existence d'un vasospasme associé

# HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

- 1) Définir l'hémorragie cérébrale.
- 2) Reconnaître sa physiopathologie.
- 3) Identifier les étiologies de l'hémorragie cérébrale.
- 4) Diagnostiquer une hémorragie cérébrale.
- 5) Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier la prise en charge du patient.
- 6) Reconnaître les complications immédiates et les séquelles tardives.

## I. INTRODUCTION :

Le terme d'hémorragie intracérébrale (HIC) spontanée désigne une hémorragie qui, à l'évidence, n'est pas secondaire à un trauma crânien, une rupture de malformation vasculaire, une tumeur, un traitement anticoagulant. L'hypertension artérielle et l'éthylisme chronique sont les deux causes principales. L'hémorragie cérébrale représente 10 à 15 % des accidents vasculaires cérébraux. La mortalité de l'affection reste encore élevée et proche de 40 %. Le traitement de l'hémorragie cérébrale est d'abord et avant tout médical. L'indication d'un traitement neurochirurgical est rare.

## II. DÉFINITION :

C'est l'irruption brutale de sang dans le parenchyme cérébral due à la rupture d'un vaisseau intracérébral.

## III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

L'HIC les premiers jours est une masse cruorique, gélatineuse, plus ou moins bien limitée de volume variable.

Plus tard se constitue un œdème cérébral, lui donnant un aspect plus étendu.

L'HIC siège en tous points de l'encéphale, préférentiellement les **NGC**.

### A- LOCALISATIONS SUS-TENTORIAELLES :

- \* capsulo-lenticulaire
- \* thalamus
- \* capsule interne
- \* le système ventriculaire
- \* lobaire ou le carrefour ventriculaire

### B- LOCALISATIONS SOUS-TENTORIAELLES :

- \* **Cervelet** : principalement dans les hémisphères cérébelleux, rarement le vermis
- \* **Tronc cérébral** : surtout au niveau de la protubérance

## IV. PHYSIOPATHOLOGIE ET ÉTIOLOGIE :

L'origine de l'hémorragie cérébrale est principalement une hypertension artérielle chronique (67 % des cas) associée ou non à un éthylisme chronique. Une microangiopathie se développe et fragilise la paroi des artérolas perforantes destinées aux noyaux gris centraux, aux noyaux dentelés du cervelet et au tronc cérébral.

En effet, l'HTA à long terme provoque une dégénérescence fibrinoïde de la média responsable de la formation de microanévrismes de Charcot et Bouchard au niveau de la paroi des artères perforantes.

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

Les branches perforantes de l'artère cérébrale moyenne (artères lenticulo-striées) ou du tronc basilaire sont ainsi à la source de l'hémorragie. Ceci explique la localisation caractéristique de l'hémorragie cérébrale spontanée au niveau du thalamus, du putamen, et de la capsule interne, du tronc cérébral et du cervelet. Parfois l'hémorragie touche le cortex cérébral, ou peut envahir tout un lobe cérébral.

Les hémorragies des noyaux gris centraux en relation avec une hypertension artérielle sont les plus fréquentes (85 %), par rapport à celles du cervelet et du tronc cérébral (respectivement 10 % et 5 %).

Ce foyer hémorragique se situe dans une zone fonctionnelle stratégique expliquant l'importance du déficit neurologique révélateur (hémiplégie motrice et sensitive proportionnelle, coma hémiplégique). On parle d'hématome lorsque le diamètre de l'hémorragie est supérieur à 3 cm (plus de 20 ml en volume). Une hypertension intracrânienne peut alors se développer. Le parenchyme siège de l'HIC est dilacéré, mais le tissu avoisinant est comprimé.

Lorsque l'hémorragie est importante, elle peut se répandre dans le ventricule cérébral adjacent (inondation ventriculaire). Une hémorragie intracérébrale de plus de 85 ml de volume est en général fatale.

Les autres étiologies sont plus rares comme :

- l'angiopathie amyloïde de la maladie d'Alzheimer qui se traduit par des hémorragies récidivantes,
- les hémopathies avec troubles de la coagulation : leucémie, myélome...
- une thrombophlébite cérébrale avec infarctus hémorragique
- un ramollissement cérébral hémorragique.
- la prise d'anticoagulants
- maladies de l'hémostase : Insuffisance hépatique et cirrhose, hémophilie, maladie de Willebrand...
- Malformations vasculaires cérébrales
- Les tumeurs cérébrales

## V. CLINIQUE :

Le tableau clinique dépend du siège de l'hémorragie, de son volume et de la vitesse de constitution.

### TDD : La grande hémorragie cérébrale

Elle touche le noyau lenticulaire, le thalamus, la capsule interne et diffuse dans les ventricules.

Il s'agit typiquement d'un Homme, de 50 à 60 ans, hypertendu, qui présente suite à un effort ou une émotion des céphalées intenses d'installation brutale, une hémiplégie associée ou non à une aphasie et des troubles de la conscience voire un coma.

## VI. FORMES CLINIQUES :

### A. FORMES TOPOGRAPHIQUES :

#### 1. HIC SUS-TENTORIELS

#### 2. HIC SOUS-TENTORIELS :

- Hémorragie du tronc cérébral (myosis très serré et réaction motrice en décérébration)
- Hémorragie cérébelleuse (Céphalée, vomissements, syndrome cérébelleux, dysarthrie)

### B. FORMES ÉTIOLOGIQUES :

En dehors d'une étiologie connue (HTA, Anticoagulants,...), il faut éliminer une hémorragie méningée par une angiographie cérébrale, ou une tumeur cérébrale qui aurait saigné par une IRM cérébrale.

## VII. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

Le scanner cérébral est l'examen nécessaire et suffisant pour le diagnostic positif de l'hémorragie cérébrale.

Il pose le diagnostic en mettant en évidence une hyperdensité +ou- bien limitée au niveau des NGC, évalue l'effet de masse sur les structures cérébrales adjacentes et la ligne médiane, et montre parfois une rupture dans le système ventriculaire.

L'IRM et l'angiographie cérébrale en complément sont indiquées pour rechercher une cause de l'hémorragie autre que l'HTA (exp : thrombophlébite cérébrale, MAV, tumeur...). Après 65 ans, en présence d'une HTA et d'une hémorragie dans les noyaux gris centraux, on considère inutile la pratique d'une angiographie cérébrale à la recherche d'une malformation vasculaire. À l'inverse avant 55 ans l'angiographie est recommandée d'autant plus si l'hémorragie est corticale et l'HTA absente.

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

## VIII. ÉVOLUTION :

L'hémorragie peut progresser de 10 à 20 % au cours des 48 premières heures ce qui peut provoquer une aggravation secondaire du déficit neurologique. Par la suite commence une phase d'hémolyse qui diminue la densité puis le volume de l'hématome de la périphérie vers le centre. Cette évolution peut être suivie au scanner, une hypodensité remplace l'hyperdensité initiale.

### 1. ÉVOLUTION À COURT TERME :

- Les patients qui sont d'emblée comateux vont décéder en quelques heures ou quelques jours par troubles neurovégétatifs.
  - Les patients qui ont présenté initialement des troubles modérés de la conscience :
    - \* 30 % : évoluent en **trois temps** : ictus-amélioration-aggravation secondaire.
    - \* 70%: aggravation progressive.
  - Seule une faible proportion de patients dont les troubles de la conscience sont brefs ou absents évoluent favorablement
- NB : Des complications du décubitus peuvent s'associer et aggraver le pronostic

### 2. ÉVOLUTION À LONG TERME :

Des séquelles neurologiques sévères sont souvent retrouvées chez les survivants.

## IX. TRAITEMENT :

Le traitement de l'hémorragie cérébrale spontanée est d'abord médical.

### A. TRAITEMENT MÉDICAL :

- \* Maintien d'une ventilation efficace
- \* éviter l'hyperglycémie (proscrire le sérum glucosé)
- \* correction prudente et progressive de l'HTA (Loxen si TA  $\geq$ 185/110)
- \* antiépileptique si crise
- \* maintien d'un équilibre hydroélectrolytique adéquat
- \* prévention des complications du décubitus. Une rééducation précoce même passive est indiquée
- \* diurétiques osmotiques/ Mannitol

### B. TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Le traitement peut être neurochirurgical quand l'hématome est volumineux et compressif. Son ablation se fait par craniotomie avec aspiration des caillots et hémostase. Les indications chirurgicales sont rares et leurs bénéfices discutés. La récupération neurologique dépend de la localisation et du volume initial de l'hémorragie qui a dilacéré le parenchyme nerveux. Plus l'hémorragie est petite et plus grandes sont les chances de récupération après rééducation.

#### 1. CONTRE-INDICATIONS AU TRAITEMENT CHIRURGICAL :

- \* HIC massif des NGC
- \* HIC capsulo-lenticulaire
- \* HIC thalamique
- \* HIC du tronc cérébral

#### 2. INDICATIONS CHIRURGICALES :

- \* HIC lobaire évoluant en 3 temps ou revêtant une allure pseudo-tumorale
- \* Hémorragie cérébelleuse : hématome dépassant 3 cm.
- \* Les autres indications se discutent au cas par cas selon l'âge, la clinique, le siège et la taille de l'hématome.

# PRISE EN CHARGE D'UN TRAUMATISE DU CRANE

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

- 1/ Connaître la physiopathologie des lésions cérébrales primaires et secondaires
- 2/ Connaître les facteurs d'origine centrale et systémique qui aggravent les lésions secondaires
- 3/ Savoir évaluer l'état de conscience d'un traumatisé du crâne à l'aide du score de Glasgow
- 4/ Reconnaître un tableau d'engagement cérébral
- 5/ Savoir prendre en charge sur les lieux de l'accident un traumatisé crânien grave
- 6/ Poser les indications d'un scanner cérébral
- 7/ Savoir interpréter l'aspect scannographique d'un hématome extradural, d'un hématome sous dural aigu et d'un hématome sous dural chronique
- 8/ Suspecter sur des éléments cliniques un hématome extradural, un hématome sous dural aigu et un hématome sous dural chronique

## I/ INTRODUCTION

Les traumatismes crano-encéphaliques (**TCE**) constituent un problème majeur de santé publique. Les accidents de la route représentent l'étiologie principale (50-60 %), expliquant l'incidence plus élevée des **TCE** graves chez l'adulte jeune. Les séquelles sont fréquentes, souvent très sérieuses, rendant difficile la réinsertion socioprofessionnelle de ces jeunes victimes. Si dans certains cas la mort ou les séquelles neurologiques sont inévitables, car directement imputables à la sévérité des lésions cérébrales primaires engendrées par l'impact, ailleurs elles peuvent être évitées par une prise en charge précoce et adéquate des blessés. En effet le seul moyen d'améliorer le pronostic vital et fonctionnel est de prévenir l'apparition ou de limiter l'extension des lésions cérébrales secondaires. Le scanner cérébral constitue la pierre angulaire de la prise en charge des **TCE** graves.

## II/ PHYSIOPATHOLOGIE DES LÉSIONS CÉRÉBRALES

### 1/ LÉSIONS PRIMAIRES

Les lésions initiales ou primaires sont déterminées par le mode d'application et de dissipation des forces mises en jeu sur la boîte crânienne à l'instant de l'accident. Schématiquement deux mécanismes, concomitants et intriqués, sont rencontrés.

#### A) MÉCANISME DE CONTACT

S'observe chaque fois que la tête heurte ou est heurtée par un objet. Les lésions sont locales en regard du point d'impact. De la superficie vers la profondeur on peut avoir des contusions et plaies du cuir chevelu ; des fractures de la voûte ou de la base du crâne ; des embarrures lorsqu'un fragment osseux désolidarisé s'enfonce dans la voûte ; un saignement extradural ; une plaie de la dure-mère ; une hémorragie méningée ; contusions ou hématome intraparenchymateux).

#### B) EFFET D'INERTIE

Les mouvements d'accélération et de décélération vont être à l'origine d'un décalage des mouvements du crâne par rapport à celui du cerveau. Ce dernier peut être projeté contre les structures ostéodurales entraînant des contusions parenchymateuses ou conduisant à une déchirure des veines ponts cortico-sinusiennes. Des forces de cisaillement à l'intérieur de la substance blanche elle-même peuvent survenir provoquant des lésions diffuses et multifocales (lésions axonales diffuses).

### 2/ LÉSIONS SECONDAIRES

Les lésions primaires imputables directement à l'impact ne sont pas toujours stables et définitives. Le plus souvent elles sont évolutives à cause de phénomènes d'autoaggravation en cascade conduisant aux lésions cérébrales secondaires. En effet ces lésions primaires vont augmenter le volume intracrânien et conduire à une élévation de la **PIC** avec comme corol-

laire une baisse de la pression de perfusion cérébrale (**PPC= PAM-PIC**). Il s'en suit une hypoperfusion et une ischémie cérébrale qui sont maximales au voisinage direct des lésions initiales et qui vont conduire à une souffrance neuronale et gliale. La pérennisation de cette souffrance au niveau de la « zone de pénombre » va conduire à l'accumulation d'importantes anomalies métaboliques engendrant une véritable autodestruction cellulaire irréversible (apoptose). Les mécanismes qui peuvent entretenir et majorer cette souffrance cellulaire ont une double origine :

#### A) ORIGINE CENTRALE

- L'hypertension intracrânienne qui va conduire à la baisse de la **PPC** et du débit sanguin cérébral diminuant ainsi l'apport d'éléments nutritifs aux cellules souffrantes au niveau des « zones de pénombres ».
- L'épilepsie qui va conduire à un déséquilibre entre les besoins (augmentation du métabolisme neuronale) et les apports (insuffisants du fait de la diminution de la **PPC**).

#### B) ORIGINE SYSTÉMIQUE

- Hypoxémie (hypoxie tissulaire aggravant la souffrance neuronale et gliale)
- Hypotension (baisse du débit sanguin cérébral)
- Hypercapnie (vasodilatation cérébrale augmentant la **PIC**)
- Hypocapnie profonde <25 mmHg (vasoconstriction extrême abaissant le débit sanguin cérébral)
- Anémie (baisse de l'oxygène délivré aux cellules)
- Hyperthermie (augmente le métabolisme de base et les dépenses énergétiques)
- Hyper et hypoglycémie (glycopénie à l'échelle cellulaire)

### III/ PRISE EN CHARGE DE TRAUMATISÉ CRÂNIEN

#### 1/ PRISE EN CHARGE PRÉHOSPITALIÈRE

Lors de la prise en charge sur le terrain, la stratégie diagnostique et thérapeutique repose sur une évaluation clinique initiale de la gravité du patient. L'évaluation neurologique dans ce contexte préhospitalier sera réalisée après stabilisation des fonctions vitales (respiratoire et hémodynamique). L'examen neurologique doit évaluer le niveau de conscience, l'état pupillaire et rechercher des signes de localisation. L'interrogatoire des témoins de l'accident peut permettre de connaître le mécanisme du traumatisme, mais également le mode d'installation du coma. L'existence d'un trouble même transitoire de la vigilance (perte de connaissance initiale) et son évolution sur les lieux de l'accident et au cours du doit être noté. Trois éventualités peuvent se présenter :

- \* Perte de connaissance immédiate et brève associée à une amnésie des circonstances de l'accident ; il s'agit là d'une commotion cérébrale.
- \* Troubles de la conscience apparaissent secondairement après une perte de connaissance immédiate résolutive. Cette évolution définit l'intervalle libre ou intervalle lucide. Les **TCE** sont d'autant plus graves que l'intervalle lucide est court, traduisant la survenue d'un saignement intracrânien en particulier un hématome extra dural.
- \* Coma d'emblée, il s'agit d'un traumatisme crânien grave (lésions axonales diffuses).

#### A) ÉVALUATION DE LA CONSCIENCE : SCORE DE GLASGOW

Le Glasgow Coma Score (GCS) a pour but de quantifier l'état de conscience à partir des réactions d'ouverture des yeux, de la réponse verbale et de la réponse motrice à des stimulations sonores ou douloureuses. En cas d'asymétrie de l'examen, les meilleures réponses doivent être prises en compte. L'addition des valeurs de ces trois critères donne un score global ou score de Glasgow compris entre 3 et 15. Un traumatisé crânien est qualifié de grave si le GCS  $\leq$  8 après restauration des fonctions vitales.

#### B) SIGNES NEUROLOGIQUES

L'examen des pupilles doit noter la taille, la symétrie et leur réactivité. Une asymétrie peut être un élément de gravité (engagement temporal). La motricité des membres recherchera un déficit moteur ou une réaction stéréotypée (décortication, décérébration).

#### C) PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

Après constitution des lésions initiales lors du traumatisme, le risque majeur est l'apparition de lésions secondaires préjudiciables au pronostic. La réanimation initiale préhospitalière a pour objectif de limiter la survenue des agressions cérébrales secondaires d'origine centrale et systémique en assurant une oxygénation cérébrale optimale et en rétablissant une hémodynamique correcte permettant le maintien d'une pression de perfusion cérébrale suffisante.

#### 2/ PRISE EN CHARGE HOSPITALIÈRE

Au service d'accueil des urgences, la prise en charge du traumatisé crânien doit :

- Dans le cadre d'un polytraumatisme rechercher les lésions qui peuvent engager dans l'immédiat le pronostic vital (traumatisme maxillo-facial, thoracique, abdominal...) et assurer les fonctions respiratoire et circulatoire

- Évaluer la gravité du traumatisme crânien grâce au score de Glasgow et l'examen des pupilles
- Évaluer l'état neurologique du patient et prendre une décision thérapeutique (mise en observation, pratique d'un scanner cérébral, transfert dans un milieu neurochirurgical)
- Reconnaître sur un scanner cérébral les lésions crânio-cérébrales nécessitant un traitement neurochirurgical.

## A) EXAMEN GÉNÉRAL

L'examen neurologique sera précédé d'un examen général évaluant avant tout les fonctions vitales :

**À : Airways :** Assurer la liberté des voies aériennes supérieures qui peuvent être encombrées par des vomissements et par le sang

**B : Breathing :** Évaluer la fonction ventilatoire. Toute détresse respiratoire doit être traitée en urgence de façon efficace pour ne pas aggraver les lésions cérébrales primitives

**C : Circulation :**

Évaluer le pouls et la tension artérielle. Toute instabilité hémodynamique doit être traitée en urgence et faire rechercher une lésion hémorragique associée (abdominal, thoracique...)

Par ailleurs tout traumatisme crânien doit être considéré comme un potentiel traumatisé du rachis cervical. Il doit être manipulé avec prudence tout en gardant la tête et le cou dans l'axe du corps.

## B) EXAMEN NEUROLOGIQUE

Cet examen doit être consigné par écrit en précisant l'heure et la date exacte de l'examen. Il servira comme élément de référence pour la surveillance ultérieure.

**État de conscience** son évaluation se fait par l'échelle de Glasgow qui permet de déterminer la sévérité du traumatisme crânien : léger GCS 13-15 ; modéré GCS 9-12 ; grave GCS <8. L'état de conscience doit être réévalué sans cesse afin de détecter à temps une aggravation qui traduit en général la présence d'un hématome expansif intracrânien responsable d'un engagement cérébral.

**Réflexe photomoteur** doit rechercher une dilatation asymétrique des pupilles (anisocorie) avec ou sans réactivité à la lumière, qui traduit un engagement de l'uncus (engagement temporal).

**Signes de localisation** la présence d'un déficit focal, d'une asymétrie des réflexes, d'un signe de Babinski ou l'existence d'une crise comitiale focalisée peut avoir une grande valeur localisatrice orientant vers le siège des lésions.

**Réflexes du tronc** Leur abolition reflète la souffrance axiale du tronc cérébral et constitue un élément pronostic péjoratif.

## C) EXAMEN DE LA TÊTE

Le scalp doit être examiné soigneusement à la recherche d'une plaie ou d'une perte de substance cutanée. Les lésions du cuir chevelu chez le nourrisson peuvent être à l'origine d'une spoliation sanguine importante, nécessitant une hémostase rapide. Il faut rechercher une issue de matière cérébrale signant l'existence d'une plaie cranio-cérébrale. La présence d'une ecchymose périorbitaire ou mastoïdienne témoigne généralement de l'existence d'une fracture de l'étage antérieur ou du rocher. Il faut rechercher un écoulement de liquide cébrospinal par le nez ou les oreilles témoignant de la présence d'une brèche ostéoméningée.

## D) PRISE DE DÉCISION

Au terme de cette évaluation clinique, la prise en charge va dépendre de la sévérité du traumatisme crânien et de l'existence de lésions extra-crâniennes mettant en jeu le pronostic vital. Trois catégories de patients peuvent être reconnues :

### Groupe 1 (risque faible)

- patient parfaitement conscient
- absence de signes de localisation
- céphalées, vertiges
- Lésions isolées du scalp

Aucun examen radiologique n'est nécessaire. Une simple surveillance à domicile suffit.

### Groupe 2 (risque modéré)

- Perte de connaissance initiale ou amnésie post-traumatique
- Pas de troubles de la conscience (GCS=15)
- Intoxication (drogues, alcool)
- Pas de signes focaux
- Céphalées progressives
- Vomissements
- Polytraumatisme
- Lésions faciales importantes
- Nourrisson

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

Mise en observation au service d'accueil des urgences avec surveillance rapprochée. À la moindre détérioration neurologique, faire un scanner cérébral et transférer le patient en milieu neurochirurgical. Chez le nourrisson le scanner doit être pratiqué de manière systématique

### Groupe 3 (risque élevé)

- GCS<15
- Présence de signes de localisation
- Plaie crânio-cérébrale
- Embarrure probable

Dans ce cas un transfert dans un milieu neurochirurgical pour bilan radiologique et soins doit être envisagé.

### E) SCANNER CÉRÉBRAL

Il constitue la pierre angulaire de la prise en charge des traumatismes crâniens permettant de dresser le bilan neurolésionnel. Il doit être systématique chez tout nourrisson. Le scanner cérébral va rechercher :

- un hématome intracrânien,
- une contusion cérébrale,
- un effet de masse,
- des signes d'engagement.
- une turgescence cérébrale,
- une pneumocéphalie

Le scanner est un examen simple rapide, il est reproductible permettant un suivi dynamique de l'évolution des images en corrélation avec la clinique. La détection des lésions hémorragiques est facile, car elles sont spontanément hyperdenses. Toutefois un hématome peut apparaître isodense au parenchyme cérébral lorsque le scanner est pratiqué très précocement. Par conséquent un scanner précoce fait moins de 3 heures après le traumatisme doit être répété après 24 heures ou devant toute aggravation neurologique.

## 3/PRINCIPALES ENTITÉS ET SITUATIONS CLINIQUES

### HÉMATOME EXTRADURAL :

C'est une collection de sang coagulé située entre l'os et la dure mère qu'elle décolle. C'est l'urgence neurochirurgicale par excellence. Son évolution toujours favorable lorsque le diagnostic et le traitement sont précoces s'oppose à la gravité de ses conséquences quand il est méconnu. Son trait essentiel est la notion d'**intervalle** libre réalisant la séquence caractéristique :

- Perte de connaissance initiale
- Retour à une conscience normale : c'est l'intervalle lucide au cours duquel l'HED est en train de se constituer
- Secondairement vont apparaître des signes évocateurs : céphalées de plus en plus intense, vomissements, agitation qui fera place par la suite à une stupeur et une obnubilation qui va évoluer vers le coma. Une mydriase unilatérale avec un déficit controlatéral précède généralement l'installation du coma et doit faire évoquer un engagement temporal. Non traitée, l'évolution se fait vers le coma profond, une mydriase bilatérale puis la mort.

Le scanner cérébral va objectiver une lésion spontanément hyperdense en forme de lentille biconvexe appliquée contre la convexité et exerçant un effet de masse sur le cerveau. Le traitement consiste à évacuer en urgence l'HED à travers un volet crânien, faire l'hémostase et suspendre la dure mère. Le pronostic dépend de la rapidité et de la qualité de la prise en charge. L'intervention faite précocement entraîne une guérison sans séquelle.

### HÉMATOME SOUS DURAL (HSD) AIGU :

Situé entre le cerveau et la dure mère, il survient le plus souvent après un traumatisme violent et se constitue à partir d'un saignement cortical artériel ou veineux. Il est exceptionnellement isolé, le plus souvent associé à une contusion cérébrale hémorragique sous-jacente. Le tableau est celui d'un coma d'emblée. Le scanner montre une lésion hyperdense en galette extra cérébrale effilée vers ses deux extrémités entraînant un effet de masse important supérieur à ce que laisse deviner son épaisseur réelle.

Le pronostic est mauvais avec une mortalité élevée. Le traitement : n'est chirurgical qu'en cas de déviation de la ligne médiane de plus de 5 mm. Ailleurs, le traitement repose sur la réanimation.

### HSD CHRONIQUE:

Ce n'est pas une complication immédiate d'un traumatisme crânien. Il s'observe dans les semaines ou mois qui suivent le traumatisme crânien. Il s'agit le plus souvent d'un sujet âgé qui a subi dans les semaines ou les mois précédents un traumatisme crânien minime passé souvent inaperçu, et qui consulte pour des céphalées progressives, puis une réduction progressive des activités, une détérioration neurologique simulant une démence, le patient devient confus et présente des troubles de la mémoire. L'évolution se fait vers l'association d'un syndrome d'hypertension intra crânienne, de signes déficitaires.

Le scanner montre une collection sous durale hypodense exerçant un effet de masse sur la ligne médiane. Le traitement consiste en l'évacuation de l'hématome par deux trous de trépan avec lavage et drainage.

## VII- CONCLUSION

La prise en charge d'un traumatisme crânien exige une collaboration étroite entre neurochirurgien et neuro-réanimateur. Prévenir l'apparition ou limiter l'extension des lésions cérébrales secondaires restent le seul moyen pour améliorer le pronostic. Il faut retenir que :

- le pronostic et le devenir du traumatisé crânien dépend aussi bien de la prise en charge sur les lieux de l'accident que dans les hôpitaux
- Un examen général et neurologique minutieux permet dans le contexte d'un polytraumatisme de hiérarchiser les urgences afin de traiter en premier les lésions les plus menaçantes sur le plan vital
- Contrairement au coma d'emblée, une **PCI** ne prédit pas la gravité du traumatisme crânien.
- La durée de l'intervalle libre ou lucide a une valeur pronostic ; plus cet intervalle est court plus graves sont les lésions cérébrales.
- La qualité de la prise en charge initiale (sur les lieux de l'accident et au service d'accueil des urgences) conditionne le devenir du traumatisé crânien.
- Le scanner cérébral doit être pratiqué systématiquement en présence de troubles de la conscience, de signes neurologiques focaux et chez tout nourrisson.

# COMPRESSIONS MÉDULLAIRES NON TRAUMATIQUES

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Définir la compression médullaire.
2. Expliquer les mécanismes physiopathologiques de la compression médullaire.
3. Décrire les différents syndromes constituant le tableau clinique d'une compression médullaire, en précisant leurs intérêts respectifs dans la démarche diagnostique.
4. Interpréter les symptômes et les signes de début permettant d'évoquer le diagnostic d'une compression médullaire au stade le plus précoce possible.
5. Préciser le diagnostic topographique en hauteur et en largeur d'une compression médullaire en se basant sur les données cliniques à la phase d'état.
6. Évoquer les diagnostics différentiels pour chaque forme topographique en largeur.
7. Préciser la stratégie d'exploration paraclinique devant un tableau de compression médullaire tout en tenant compte des antécédents du patient et de la disponibilité des examens complémentaires.
8. Décrire les signes radiologiques possibles et l'image d'arrêt de la colonne opaque obtenus au cours d'une myélographie opaque en fonction du type de l'étiologie.
9. Citer les principales étiologies d'une compression médullaire en les classant selon leur siège par rapport à la moelle et à l'enveloppe durale.
10. Évoquer les principes généraux du traitement chirurgical de la compression médullaire.
11. Énumérer les facteurs de mauvais pronostic d'une compression médullaire.

## Prérequis

- Anatomie de la moelle épinière : cours de neuro-anatomie PCEM2
- Sémiologie neurologique

### 1. DÉFINITION

### 2. RAPPEL ANATOMIQUE

- 2.1. RAPPORT DE LA MOELLE AVEC LE RACHIS
- 2.2. RÔLE ET SYSTÉMATISATION DE LA MOELLE
- 2.3. PARTICULARITÉS DE LA VASCULARISATION MÉDULLAIRE

### 3. PHYSIOPATHOLOGIE

### 4. ÉTUDE CLINIQUE

- 4.1. SYNDROME RACHIDIEN
- 4.2. SYNDROME LÉSIONNEL
- 4.3. SYNDROME SOUS-LÉSIONNEL

### 5. ÉVOLUTION DE LA COMPRESSION MÉDULLAIRE

### 6. FORMES CLINIQUES

- 6.1. FORMES TOPOGRAPHIQUES EN HAUTEUR
- 6.2. FORMES TOPOGRAPHIQUES EN LARGEUR

### 7. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

### 8. DIAGNOSTIC POSITIF

- 8.1. RADIOGRAPHIES DU RACHIS
- 8.2. IRM MÉDULLAIRE
- 8.3. TDM DU RACHIS
- 8.4. MYÉLOGRAPHIE OPAQUE
- 8.5. AUTRES EXAMENS

### 9. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

- 9.1. LÉSIONS EXTRADURALES
- 9.2. LÉSIONS INTRA-DURALES
- 9.3. LÉSIONS INTRA-MÉDULLAIRES

### 10. TRAITEMENT

### 11. PRONOSTIC

### 12. CONCLUSION

## INTRODUCTION

La compression médullaire constitue l'**urgence neurochirurgicale fonctionnelle** type puisqu'elle engage le pronostic **fonctionnel** du patient de façon irréversible, amenant, si méconnue, à une para ou tétraplégie définitive qui en fait toute la gravité. Elle peut parfois engager le pronostic **vital** également dans les formes cervicales hautes.

La multiplicité des causes pouvant provoquer une compression de la moelle, ainsi que la diversité du siège de cette compression et de son intensité expliquent le **polymorphisme** des tableaux cliniques réalisés. Cependant, la gravité de la maladie et son polymorphisme contrastent avec un diagnostic souvent facile, suspecté sur la simple **clinique** et devant être confirmé **en urgence** par des examens neuroradiologiques adaptés. L'IRM remplace, actuellement de plus en plus, les anciennes explorations invasives, et donne une étude anatomique exhaustive et précise des lésions. Le traitement **neurochirurgical** doit suivre sans aucun délai pour assurer au patient le meilleur pronostic possible. Sont exclues de ce cours les compressions médullaires traumatiques dont le diagnostic est souvent aisé.

## 1. DÉFINITION

La **compression médullaire** se définit par la compression de la **moelle épinière** dans son canal rachidien ostéofibreux inextensible par un processus de nature très diverse pouvant être **malformatif, dégénératif, infectieux** ou **expansif**. Ce dernier pouvant prendre naissance en dehors du rachis et envahir secondairement le canal rachidien, ou bien dans le rachis lui-même et peut être alors, **extradural** ou **intradural**; extra- ou intramédullaire. Le terme de compression médullaire doit s'envisager au sens large, c'est à dire : atteinte médullaire s'enrichissant le plus souvent d'une souffrance radiculaire.

## 2. RAPPEL ANATOMIQUE

### 2.1. RAPPORT DE LA MOELLE AVEC LE RACHIS

La moelle épinière s'étend dans le canal rachidien, du trou occipital jusqu'au niveau du disque L1-L2. Ceci s'explique par la croissance inégale entre la moelle et le canal vertébral au cours de la vie intra-utérine. Cette « ascension » apparente de la moelle explique :

- Le décalage entre le segment médullaire et la vertèbre correspondante à partir de D6.
- La formation de la queue de cheval.

Ce décalage entre métamère médullaire et vertèbre correspondante augmente au fur et à mesure qu'on descend. Ainsi, si au niveau cervical la moelle correspond segment pour segment aux vertèbres cervicales, la moelle dorsale se décale progressivement vers le haut, si bien que le 6e segment médullaire dorsal correspond à la vertèbre D5 et le 12e segment correspond à D10. La moelle lombaire se projette en regard des deux dernières vertèbres dorsales D11 et D12, et la moelle sacrée correspond à la vertèbre L1. À partir de la vertèbre L2, il ne reste plus que des racines lombaires (L2 à L5), sacrées (S1 à S5) et une racine coccygienne Co1, qui constituent la queue de cheval.

Ceci est très important à considérer lorsqu'on traite les compressions dorsales surtout basses, afin de pouvoir déterminer la vertèbre pathologique en cause, une fois le niveau lésionnel médullaire suspecté sur la clinique.

### 2.2. RÔLE ET SYSTÉMATISATION DE LA MOELLE

La moelle épinière est un organe de conduction. Elle véhicule l'information sensitive de la périphérie aux centres corticaux et les commandes corticales et sous-corticales vers les organes effecteurs. Cette fonction est assurée par les faisceaux ascendants et descendants situés dans les cordons médullaires. La moelle est aussi un centre réflexe, sous le contrôle, à l'état normal, des centres supra-segmentaires. Le principal centre réflexe médullaire est le centre génito-sphinctérien situé au niveau du cône terminal.

Parmi les faisceaux ascendants, on distingue surtout ceux du cordon postérieur : Goll et Burdach (ou faisceaux gracile et cunéiforme) qui représentent la voie lemniscale, vectant la sensibilité profonde consciente et le tact fin épicritique. Mais aussi la voie extra-lemniscalle par ses deux faisceaux :

- le faisceau spinothalamique latéral situé dans le cordon latéral et qui vecte la thermo-algésie. Ses fibres proviennent du côté controlatéral après avoir croisé la ligne médiane au niveau de la commissure grise antérieure. Ce sont les premières à être touchées par les lésions centromédullaires.
- le faisceau spinothalamique ventral situé à la surface du cordon antérieur. Il véhicule le tact grossier protopathique, provenant également du côté controlatéral, mais dont les fibres croisent la ligne médiane plus antérieurement dans la commissure blanche antérieure.

Quant aux voies descendantes, motrices, on tiendra compte uniquement de la voie cortico-spinale (pyramidale) par ses deux faisceaux : croisé dans le cordon latéral et direct dans le cordon antérieur.

## 2.3. PARTICULARITÉS DE LA VASCULARISATION MÉDULLAIRE

La moelle épinière est vascularisée de façon inégale. Sa vascularisation est préférentiellement destinée aux segments les plus fonctionnels ; c'est-à-dire la moelle cervicale et la moelle lombo-sacrée. Le tiers supérieur de la moelle dorsale reçoit une partie de sa vascularisation avec la moelle cervicale et son tiers inférieur avec la moelle lombo-sacrée. Le tiers moyen de la moelle dorsale, s'étendant de D4 à D8, reste le moins bien vascularisé et donc particulièrement vulnérable à la compression médullaire, expliquant toute la gravité des lésions siégeant à ce niveau.

## 3. PHYSIOPATHOLOGIE

L'ensemble des manifestations cliniques des compressions médullaires traduisant une souffrance de l'axe nerveux peut être secondaire à :

### 3.1. DES PHÉNOMÈNES MÉCANIQUES PURS

Entraînent par la compression des cordons médullaires, le ralentissement ou l'interruption de l'influx nerveux dans les faisceaux ascendants ou descendants.

### 3.2. DES PHÉNOMÈNES VASCULAIRES

La compression des vaisseaux médullaires (artères ou veines) sera à l'origine d'une ischémie médullaire surtout en cas d'atteinte artérielle, expliquant l'aggravation rapide ou brutale des troubles neurologiques. Ce phénomène constitue toute la gravité des compressions médullaires et il en fait une véritable urgence thérapeutique ne devant souffrir d'aucun délai. En effet, il est de survenue imprévisible et une fois installé, les dégâts sont déjà importants et définitifs ou bien il évolue inéluctablement vers la myélomalacie, réalisant un tableau de section médullaire irréversible.

### 3.3. LE GÉNIE ÉVOLUTIF DE LA LÉSION CAUSALE

C'est un troisième facteur à considérer puisqu'il est à remarquer que plus le processus compressif évolue lentement, plus la moelle s'adapte à cette compression lente, car dans un premier temps la moelle n'est que simplement refoulée (phase asymptomatique) puis comprimée (début des manifestations cliniques). Cette lenteur d'évolution explique le caractère insidieux des manifestations cliniques. Par contre si la compression est rapide, la moelle n'a plus cette possibilité de s'adapter et les manifestations cliniques sont précoces et d'aggravation rapide dans le temps.

Ainsi, selon la nature de la lésion en cause, on peut définir :

**A/ des compressions médullaires dites lentes** : dont l'évolution de la symptomatologie évolue progressivement sur plusieurs mois à quelques années. C'est le cas des lésions dégénératives du rachis et des tumeurs bénignes.

**B/ des compressions médullaires rapides** : évoluant sur plusieurs jours à un à deux mois en moyenne. C'est l'exemple des tumeurs malignes ou des lésions infectieuses.

**C/ des compressions médullaires aiguës** : se manifestant immédiatement ou en quelques heures (hémorragie périmédullaire spontanée).

## 4. ÉTUDE CLINIQUE

Le tableau clinique commun des compressions médullaires associe un **syndrome rachidien** et un **syndrome neurologique**, lui-même scindé en deux syndromes : un **syndrome lésionnel** et un **syndrome sous lésionnel**. Donc le diagnostic de compression médullaire doit être suspecté devant toute association plus ou moins complète de ces 3 syndromes : rachidien, lésionnel et sous lésionnel.

### 4.1. LE SYNDROME RACHIDIEN

Il traduit la souffrance des éléments ostéo-disco-ligamentaires du canal rachidien. On comprendra aisément qu'il soit surtout marqué dans les affections extradurales prenant naissance au niveau d'un de ces éléments constitutifs. Il sera aussi mieux mis en évidence au niveau cervical ou lombaire qu'en région dorsale en raison de la plus grande mobilité des deux premiers segments. Il peut s'agir d'une douleur rachidienne localisée, spontanée ou provoquée, d'une attitude anormale (cyphose, scoliose), d'une raideur avec limitation des mouvements du rachis, d'une contracture musculaire et d'une déformation ou tuméfaction palpable médiane ou paramédiane, pouvant correspondre à la lésion causale.

## 4.2. LE SYNDROME LÉSIONNEL

Il traduit la souffrance du métamère directement comprimé par la lésion en cause. Il peut s'agir de l'atteinte d'une **racine** ou de l'interruption des voies sensitivo-motrices métamériques. La symptomatologie de ce syndrome est radiculaire donc de type **neurogène périphérique**.

Il est, en principe, le premier en date. La mise en évidence de ce syndrome lésionnel est capitale, car elle permet de situer le niveau à explorer, puisqu'il se rapporte directement à la lésion causale d'où le nom « lésionnel ». Ce syndrome comprend :

### A. UN TABLEAU RADICULAIRE SUBJECTIF

La douleur radiculaire est souvent le seul élément. Elle est tenace et fulgurante décrite souvent comme une décharge électrique, unilatérale au début pouvant se bilatéraliser avec l'évolution, mais irradiant toujours selon un trajet radiculaire bien précis, pouvant être en fonction de l'étage, sous forme de névralgie cervico-brachiale, de névralgie intercostale, de douleur abdomino-génitale ou de douleur lombo-crurale ou lombo-sciatique d'intensité variable. En fonction de l'étiologie, elle est souvent nocturne ou à recrudescence nocturne, mais elle peut être aussi mécanique impulsive à la toux et à l'éternuement. Dans certains cas, la douleur peut être remplacée par des paresthésies à type de fourmillements ou d'engourdissements dans un territoire radiculaire.

### B. UN TABLEAU RADICULAIRE OBJECTIF

Ce tableau peut comporter :

- des troubles sensitifs : hypo ou anesthésie en bande radiculaire à tous les modes.
- un déficit moteur : parésie ou paralysie segmentaire flasque plus ou moins amyotrophie.
- des troubles réflexes : diminution ou abolition d'un réflexe dans le territoire correspondant.
- des troubles neurovégétatifs en bande.

L'importance et la netteté de ce syndrome lésionnel radiculaire dépendent :

- **Du siège en hauteur de la compression** : Le syndrome radiculaire sera le plus net et le plus complet en région cervicale où le territoire radiculaire est bien individualisé et mieux explorable, alors qu'en région thoracique il est souvent incomplet et moins net, car le déficit moteur segmentaire est impossible à mettre en évidence.
- **De l'étendue en hauteur de la compression** qui peut ainsi léser plusieurs racines.

## 4.3. LE SYNDROME SOUS-LESIONNEL

Il traduit la souffrance des voies longues médullaires sensitives et motrices, conséquence de leur interruption physiologique plus ou moins complète. Il s'agit donc d'un syndrome **neurogène central**. Il va se constituer dans toute la portion du corps sous-jacente à la compression, des troubles moteurs, sensitifs et sphinctériens. Le syndrome sous-lésionnel peut être discret au début, se complétant à la phase d'état ; il peut comprendre :

### A. SUR LE PLAN FONCTIONNEL

#### • Des troubles moteurs intéressant surtout la marche :

- lourdeur des membres inférieurs ;
- fatigabilité à la marche ;
- notion de claudication médullaire intermittente réduisant progressivement le périmètre de marche avec prolongation du temps du repos compensateur ;
- dérobement des membres inférieurs.

#### • Des troubles sensitifs se rapportant à l'atteinte des cordons postérieurs :

- paresthésies irradiant de façon descendante le long du tronc et des membres inférieurs : engourdissement, ruissellement d'eau froide ou brûlante ;
- sensation de peau cartonnée, de cuirasse, de striction autour du tronc ;
- sensation de marche sur du coton

#### • Des troubles génito-sphinctériens :

- dysfonctionnement érectile ;
- impuissance sexuelle ;
- mictions fréquentes et difficiles « impérieuses » avec parfois fuites urinaires, plus tardivement rétention vésicale, ou incontinence urinaire ;
- constipation voire incontinence anale.

### B. SUR LE PLAN PHYSIQUE

#### • Des troubles moteurs :

- marche spastique ou ataxo-spasmodique
- une paralysie plus ou moins importante (para- ou tetraparésie ou – plégie)

- une hypertonie de type pyramidale
- une exagération des réflexes qui sont vifs, diffus, polycinétiques
- une inversion du réflexe cutané plantaire (signe de Babinski)
- une abolition des réflexes cutanés abdominaux (dans le cadre d'un syndrome pyramidal)

- **Des troubles sensitifs :**

- touchant la sensibilité profonde (erreur au sens de position du gros orteil, anesthésie vibratile au diapason)
- et la sensibilité tactile et thermo-algésique (hypo- ou anesthésie). Lorsque ces troubles sensitifs sont nets, ils déterminent un niveau sensitif, correspondant à un niveau cutané divisant le corps en deux parties : une inférieure comportant les troubles sensitifs et une supérieure, dans laquelle le patient ressent normalement. Ce niveau sensitif remonte progressivement au cours de l'évolution d'une compression médullaire jusqu'à ce qu'il coïncide exactement avec le pôle inférieur de la lésion à la phase d'état. Seulement à ce stade-là, ce signe pourrait avoir une grande valeur localisatrice, donnant le siège en hauteur de la compression surtout lorsqu'il n'y a pas de syndrome lésionnel précis.

- **Des troubles neurovégétatifs :** troubles vasomoteurs, sudoripares, troubles trophiques, escarres.

En fin, l'importance de l'atteinte des différents faisceaux n'est pas nécessairement la même, elle dépend du siège en largeur de la compression.

## 5. ÉVOLUTION DE LA COMPRESSION MÉDULLAIRE

### 5.1. PHASE DE DÉBUT

Le tableau clinique est pauvre. On peut retrouver un syndrome lésionnel fruste avec surtout des troubles sensitifs subjectifs : essentiellement des douleurs radiculaires, parfois un signe de Lhermitte (douleur en éclair irradiant le long de la colonne vertébrale jusqu'aux membres inférieurs lors de la flexion du cou).

Mais une fois constitué, et que les troubles moteurs sous-lésionnels sont apparus, on va décrire schématiquement 4 stades évolutifs successifs.

### 5.2. STADE DE PARÉSIE SPASMODIQUE

L'atteinte motrice est minimale, il peut s'agir d'une simple fatigabilité à la marche qui va en s'aggravant progressivement plus ou moins vite avec réduction du périmètre de marche.

Par contre on notera déjà un syndrome d'irritation pyramidale. Les troubles sensitifs sont discrets, ou atteinte de la sensibilité profonde proprioceptive. Le syndrome lésionnel lui est complet.

### 5.3. STADE DE PARÉSIE HYPER-SPASMODIQUE

À l'hypertonie qui est majeure s'associe une faiblesse musculaire évidente. Les troubles de la sensibilité sont nets, les troubles sphinctériens s'installent, à type de rétention.

### 5.4. STADE DE PLEGIE FLASCO-SPASMODIQUE

La diminution de la force musculaire est totale, on peut percevoir une contraction musculaire sans déplacement contre pesanteur. L'hypertonie est moindre. Les réflexes sont moins vifs, le signe de Babinski moins évident ; les troubles de la sensibilité sont évidents, les troubles sphinctériens et neurovégétatifs sont installés. Les troubles trophiques s'installent.

### 5.5. STADE DE PLEGIE FLASQUE

Il traduit un syndrome de section médullaire. La paralysie sensitivo-motrice est totale. Apparaissent alors les réflexes d'automatisme médullaire ; réflexe de triple retrait. À ce stade, il n'existe aucune chance de récupération ; les dégâts sont irréversibles.

Cette évolution, s'aggravant progressivement, constitue pour les compressions médullaires, un élément essentiel, opposant l'étiologie compressive (tumorale) à l'étiologie vasculaire. Mais parfois, l'évolution va se faire avec une brutalité telle qu'elle fait penser à un syndrome ischémique, secondaire à une compression d'un vaisseau médullaire. Dans ce cas le tableau clinique est celui d'une paralysie flasque avec abolition des réflexes.

## 6. FORMES CLINIQUES

### 6.1. FORMES TOPOGRAPHIQUES EN HAUTEUR

#### A. COMPRESSION CERVICALE HAUTE (C1-C4)

1. Elle a la particularité de provoquer une tétraplégie évoluant en U en cas de lésion à point de départ latéromédullaire (par compression de la décussation du faisceau pyramidal).
2. Le syndrome lésionnel peut s'exprimer par une névralgie d'Arnold (C2) (douleur occipitale pouvant irradier vers l'oreille ou l'angle de la mâchoire) ou par une atteinte du Nerf phrénique (C2, C3, C4) avec paralysie diaphragmatique unilatérale occasionnant des troubles ventilatoires.
3. Les lésions ascendantes vers le trou occipital peuvent s'accompagner d'un syndrome sus-lésionnel comportant :
  - une hydrocéphalie par blocage de l'écoulement du L.C.R.
  - un trouble de la sensibilité de la face dans le territoire du nerf ophtalmique ou du nerf mandibulaire par atteinte du noyau trigéminal spinal, voire une névralgie faciale.
  - une atteinte du XI
  - une compression du bulbe engageant le pronostic vital.

#### B. COMPRESSIONS CERVICALES BASSES : (RENFLEMENT CERVICAL)

Elles sont à l'origine d'une atteinte des racines du plexus brachial et donc un syndrome lésionnel franc comportant des névralgies cervico-brachiales et une atteinte sensitivo-motrice et réflexe. Le syndrome sous-lésionnel comporte une tétraparésie dissociée ; prédominant aux membres inférieurs ou le plus souvent une paraparésie. On peut ainsi décrire :

##### • Un syndrome lésionnel C5-C6 type DUCHENNE ERB :

- La douleur irradie au moignon de l'épaule et descend à la face externe du bras, de l'avant, atteignant le pouce et la moitié externe de l'index.
- Le déficit moteur intéresse le deltoïde (abduction de l'épaule), le biceps et le brachial antérieur (flexion du coude) et le long supinateur (prono-supination de l'avant-bras).
- Les réflexes bicipital et stylo-radial sont diminués ou abolis.
- Il existe un déficit sensitif à tous les modes intéressant l'épaule, la face externe du bras et de l'avant-bras, l'éminence thénar, le pouce et le bord externe de l'index.

##### • Un syndrome lésionnel C7 type REMAK :

- La douleur et l'hypoesthésie concernent la face postérieure du bras et de l'avant-bras, ainsi que les faces palmaire et dorsale des trois doigts médians de la main en particulier le médius.
- Le déficit moteur touche l'extension du coude, du poignet et des doigts.
- Le réflexe tricipital est diminué, aboli ou inversé.

##### • Un syndrome lésionnel C8 type DEJERINE :

- Les phénomènes subjectifs et le déficit sensitif touchent la face interne du bras et de l'avant-bras vers l'annulaire et l'auriculaire en passant par le bord cubital de la main.
- Le déficit moteur touche les petits muscles de la main : loges thénar et hypothénar, interosseux et lombricaux (mouvements du pouce, abduction-adduction des doigts).
- Le réflexe cubito-pronateur est atteint.

#### C. COMPRESSIONS DORSALES (D1-D12)

Le syndrome lésionnel comporte des névralgies intercostales. Les troubles moteurs sont difficiles à mettre en évidence.

Le syndrome sous-lésionnel comporte une paraparésie spasmodique avec des troubles sphinctériens. Le niveau sensitif quand il est retrouvé est un bon repère clinique ainsi :

- le mamelon correspond au métamère D4.
- l'apophyse xyphoïde au métamère D6
- l'ombilic au métamère D10
- Les épines iliaques antérieures à D12.

#### D. COMPRESSIONS DE LA MOELLE LOMBAIRE (L1-L5)

Les douleurs intéressent surtout le territoire crural ;

Le déficit moteur touche le quadriceps qui est amyotrophique ;

Le réflexe crémastérien est aboli (L1-L2) ;

Le réflexe rotulien est aboli (L3-L4) ;

Hyper-réflexie achilléenne avec signe de Babinski.

## E. COMPRESSIONS DU CÔNE TERMINAL (S1-S5)

Elles se caractérisent par des troubles génito-sphinctériens très importants. Les douleurs sont lombo-fessières, irradiant vers les membres inférieurs et le périnée.

Un syndrome lésionnel déficitaire sensitivo-moteur : paralysie périphérique des membres inférieurs avec hypotonie et amyotrophie, abolition du réflexe anal (S3-S4), abolition du réflexe achilléen (S1), déficit sensitif touchant la face postérieure des membres inférieurs et le périnée (anesthésie en selle), pouvant imposer pour une atteinte périphérique d'autant plus que le signe de Babinski peut ne pas être retrouvé. L'atteinte du cône terminal peut être associée à une atteinte de la queue de cheval, ce qui rend parfois la distinction de ces deux entités difficile.

## 6.2. FORMES TOPOGRAPHIQUES EN LARGEUR

### A. LES COMPRESSIONS ANTÉRIEURES

Les compressions médullaires antérieures peuvent se présenter sous une forme motrice pure, pouvant simuler une maladie de Charcot. Les troubles sphinctériens sont précoces, et ces lésions peuvent être responsables d'accidents ischémiques dans le territoire de l'artère spinale antérieure.

### B. LES COMPRESSIONS POSTÉRIEURES

Les lésions se développant en arrière de la moelle se révèlent parfois par des troubles sensitifs profonds associés à des douleurs de type « cordonales postérieures » (**syndrome cordonal postérieur**) pouvant faire évoquer un tabès ou une sclérose combinée de la moelle surtout lorsqu'un syndrome pyramidal est retrouvé.

### C. LES COMPRESSIONS LATÉROMÉDULLAIRES

Ce type de compression peut au cours de l'évolution être responsable d'un **syndrome de Brown Sequard** plus ou moins net. Il traduit une compression d'une hémimoelle. Il se traduit cliniquement par :

- Un syndrome pyramidal et cordonal postérieur du côté de la compression
- Une hypoesthésie thermo-algésique du côté opposé à la compression.

### D. LES COMPRESSIONS CENTROMÉDULLAIRES

Le syndrome lésionnel est typique, caractérisé par un déficit sensitif dissocié et suspendu en bande ; touchant électivement la sensibilité thermo-algésique et épargnant les autres formes de sensibilité (syndrome **syringomyélique**). Le syndrome sous-lésionnel est en règle plus tardif et discret.

## 7. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Certaines pathologies neurologiques sont importantes à connaître afin de pouvoir les distinguer d'une compression médullaire, telles que :

- **la sclérose latérale amyotrophique (SLA)** : prête confusion avec les formes de compression antérieure, mais il n'existe pas du tout de trouble sensitif dans cette maladie et elle donne une amyotrophie caractéristique avec des fasciculations musculaires.
- **Sclérose combinée de la moelle** : peut simuler une compression médullaire postérieure, mais le syndrome cordonal postérieur est au premier plan avec une anémie macrocytaire.
- **Sclérose en plaques (SEP)** : mais l'évolution est épisodique avec généralement des signes sus-médullaires associés.
- **La myélite aiguë** : tableau aigu avec contexte évocateur, signes mal systématisés...
- **Ischémie médullaire** : tableau vasculaire brutal...

Cependant, la gravité fonctionnelle des compressions médullaires impose, devant toute suspicion de ce diagnostic, la réalisation en urgence d'examens complémentaires ; c'est la normalité de ces explorations qui fera évoquer les autres diagnostics neurologiques.

## 8. DIAGNOSTIC POSITIF

### 8.1. RADIOGRAPHIE DU RACHIS

L'examen radiologique standard reste de principe et facilement obtenu en urgence. L'analyse des clichés doit être rigoureuse, car elle peut nous fournir beaucoup de renseignements souvent indirects, mais de valeur pour le diagnostic étiologique. Ainsi, on peut découvrir :

- une rectitude du rachis, une attitude scoliotique ;
- des lyses osseuses localisées ou diffuses, limitées ou non ;

- une vertèbre borgne ou « aveugle » ;
- un tassement vertébral, avec ou sans angulation ;
- un scalloping, un élargissement de la distance inter pédiculaire ;
- un élargissement d'un trou de conjugaison ;
- une atteinte disco-vertébrale témoignant d'un processus infectieux avec modifications des parties molles paravertébrales

## 8.2. IRM MÉDULLAIRE

C'est l'examen essentiel en pathologie médullaire ou rachidienne entraînant une compression médullaire et doit être réalisé en urgence.

Cet examen permet une « analyse anatomique » des éléments du canal rachidien. Il va permettre de définir la morphologie médullaire, l'espace périmédullaire et la zone périurale et osseuse. Le rachis est exploré en séquence T1, T2 et T1 après injection intraveineuse de Gadolinium. L'IRM va nous donner une étude exhaustive de la lésion causale dans tous les plans de l'espace et va donc nous préciser sa topographie exacte, son étendue, ses rapports et permet d'approcher sa nature, préparant bien, ainsi, au geste neurochirurgical.

## 8.3. TDM DU RACHIS

Il peut être efficace pour apprécier les lésions osseuses et l'envahissement locorégional périvertebral, mais sa sensibilité est faible pour les lésions intracanales.

## 8.4. MYÉLOGRAPHIE OPAQUE

Elle n'est réalisée qu'en cas de contre-indication ou d'indisponibilité de l'IRM, car il s'agit d'un examen invasif et quelquefois dangereux. Elle permet une exploration du contenu du fourreau dural dans toute sa hauteur. On peut la réaliser par voie lombaire, latérocervicale entre C1-C2 ou par voie sous-occipitale. À cette occasion, l'analyse du LCR recueilli permet de dégager un autre syndrome qui mérite d'être mentionné bien que son importance pratique ait nettement diminué avec l'avènement de l'imagerie moderne. Il s'agit du **syndrome liquidien** qui comporte un aspect xanthochromique du liquide, avec à la cytochimie une **dissociation albumino-cytologique** : une protéinorachie élevée, pouvant atteindre plusieurs g/l, contrastant avec une cytologie normale. Ceci est expliqué par la stase du LCR en dessous du niveau de compression. En outre, il existe un blocage manométrique lorsqu'on mesure la pression intracrânienne par voie lombaire, à l'effort de toux.

La myélographie opaque permet de situer le siège de la lésion et parfois d'approcher le diagnostic étiologique, et ce en fonction de la forme d'arrêt de la colonne opaque :

- Les lésions extradurales donnent une image d'arrêt en « **dents de scie** » ou « **en peigne** ».
- Les lésions intradurales extramédullaires donnent un arrêt **en cupule** ou **en dôme**.
- Les lésions intra-médullaires donnent un aspect fusiforme à la moelle ou un aspect de grosse moelle avec un arrêt « en parenthèses ».

Elle peut être couplée au scanner (**myéloscanner**) pour déterminer l'étendue de la lésion en hauteur et en largeur après avoir visualisé son pôle inférieur par voie lombaire.

## 8.5. AUTRES EXAMENS

- **L'artériographie médullaire** : n'est réalisée, dans un but diagnostique, que si l'on suspecte des lésions vasculaires médullaires, ou bien elle sera réalisée dans un but de planning pré-opératoire lorsqu'on traite des lésions dorsales basses antérieures et l'on veut déterminer le siège de l'artère d'Adamkiewicz afin de la préserver.
- **La scintigraphie osseuse** : permet de visualiser la dissémination métastatique osseuse du rachis dans les lésions multiples.

# 9. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

En fonction de leur siège par rapport à la moelle et son enveloppe durale, les lésions à l'origine des compressions médullaires peuvent être classées en 3 groupes :

- Les lésions extradurales
- Les lésions intradurales et extramédullaires
- Les lésions intramédullaires

## 9.1. LÉSIONS EXTRA-DURALES

Les compressions extradurales, non traumatiques, sont dues soit à des tumeurs le plus souvent malignes, d'origines osseuses ou épidurales, primitives ou secondaires, soit à un processus infectieux, soit à une protrusion mécanique discale ou disco-arthrosique.

## a. Les tumeurs osseuses

### • Tumeurs primitives du rachis :

Âge	Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes
Jeune < 18 ans	- Ostéome ostéoïde - Ostéoblastome - Kyste anévrisimal	- Sarcome d'EWING - Neuroblastome - Ganglio-neuroblastome
Adulte > 18 ans	- Chordome	- Chondrosarcome - Plasmocytome

### • Tumeurs secondaires et épidurites métastatiques :

- Cancer du poumon ++
- Adénocarcinome prostatique ++
- Cancer du sein
- Lymphome épidural...

## b. Les processus infectieux et parasitaire

- Spondylodiscite tuberculeuse avec abcès pottique et épidurite (Mal de POTT)
- Spondylodiscite et épidurite à germe banal (Staphylocoque+++)
- Échinococcose vertébrale (hydatidose vertébro-médullaire)

**c. Les discopathies et la discarthrose :** La hernie discale cervicale est rarement à l'origine d'une compression médullaire, elle provoque surtout une compression radiculaire à l'origine d'une névralgie cervico-brachiale. Par contre la cervicarthrose ou discarthrose est souvent à l'origine d'une myélopathie, c'est la myélopathie cervicarthrosique.

## 9.2. LESIONS INTRA-DURALES EXTRA-MEDULLAIRES

Parmi ces lésions, les deux plus fréquentes sont le **neurinome** et le **méningiome**. Ces lésions se caractérisent par leur bénignité histologique, la fréquence des douleurs révélatrices, la discordance entre la modestie des signes cliniques et le volume tumoral, ce qui témoigne de leur lente évolution. D'autres lésions, plus rares, peuvent se voir on peut citer entre autres le kyste arachnoïdien, les métastases leptoméningées (des médulloblastomes...), les hématomes périmédullaires spontanés compliquant une malformation vasculaire ou un trouble de l'hémostasie.

## 9.3. LESIONS INTRA-MEDULLAIRES

Le tableau typique des tumeurs intra-médullaires est celui d'un syndrome centromédullaire d'évolution progressive. Les tumeurs intra-médullaires les plus fréquentes sont :

- L'épendymome
- L'astrocytome

Les autres tumeurs intramédullaires sont rares, on peut citer les kystes dermoïdes et épidermoïdes, les lipomes intra-médullaires, les métastases médullaires, l'hémangioblastome.

## 10. TRAITEMENT

Le traitement des compressions médullaires est **neurochirurgical**. Hormis le stade terminal avec tableau de section médullaire, qui n'est pas chirurgical, car irréversible, toutes les autres formes doivent être opérées **en urgence** dès la confirmation du diagnostic.

Les **Buts** du traitement sont : 1) décompresser la moelle pour permettre au malade une récupération neurologique – 2) avoir un diagnostic histologique de la lésion causale pour émettre un pronostic et indiquer un éventuel traitement complémentaire : radiothérapie et/ou chimiothérapie, souvent nécessaire pour les lésions malignes.

Les **moyens** dont on dispose sont :

- 1) La décompression postérieure par une spino-laminectomie aussi étendue que nécessaire avec une exérèse la plus large possible de la lésion. Elle est indiquée surtout dans les lésions épidurales postérieures ou postéro-latérales et dans les lésions intradurales.
- 2) La décompression antérieure par une corporectomie vertébrale enlevant le ou les corps vertébraux malades et le processus causal, puis remplacement par une greffe osseuse avec fixation. C'est une chirurgie plus lourde nécessitant une intervention multidisciplinaire, souvent incompatible avec les conditions d'urgence. Elle est indiquée pour certaines lésions osseuses corporelles primitives ou secondaires.

3) La décompression antérieure ou antéro-latérale par discectomie : indiquée dans les hernies discales cervicales ou dorsales. (ablation du disque intervertébral)

Après la décompression neurochirurgicale, une **rééducation motrice** énergique, suffisamment prolongée, est souvent nécessaire. Elle est primordiale pour garantir au patient les meilleures chances de récupération neurologique et lui permettre la réinsertion socioprofessionnelle dans les plus brefs délais.

## 11. PRONOSTIC

Le pronostic des compressions médullaires dépend surtout de la **précocité du diagnostic** et du traitement et de la **nature de la lésion causale**. Des facteurs liés au terrain tels que l'âge et l'état physiologique, ou au siège en hauteur (cervical haut, dorsal moyen) interviennent également.

En effet, les cas de lésions bénignes traitées à un stade précoce, chez des sujets jeunes, ont le meilleur pronostic. La guérison est la règle sans ou avec peu de séquelles.

Les cas de lésions malignes traités au stade de plégie, chez des sujets relativement âgés et tarés, sont associés à un pronostic péjoratif avec des séquelles neurologiques lourdes.

## 12. CONCLUSION

La compression médullaire est une **urgence neurochirurgicale** qui engage le pronostic **fonctionnel**. Le diagnostic est **facile**, suspecté sur la **clinique** devant l'association d'un syndrome rachidien à un syndrome neurologique lésionnel et sous-lésionnel. Il doit être confirmé en urgence par les explorations neuroradiologiques adaptées. L'**IRM médullaire** est actuellement le meilleur examen. Le traitement neurochirurgical **urgent au stade précoce** est le seul garant d'une guérison sans séquelles. En effet le **pronostic** de cette pathologie dépend essentiellement de la **précocité** du traitement et de la **nature** de la lésion causale.

# PATHOLOGIE VASCULAIRE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

- 1- Citer les différentes étiologies des lésions ischémiques cérébrales.
- 2- Citer les différents types de lésions ischémiques.
- 3- Décrire les aspects histologiques de l'encéphalopathie ischémique.
- 4- Citer les différentes étiologies de l'infarctus cérébral et préciser leurs conséquences en fonction de la localisation.
- 5- Décrire les aspects macroscopiques de l'infarctus cérébral.
- 6- Décrire l'aspect histologique de l'infarctus cérébral et préciser son aspect évolutif.
- 7- Énumérer les étiologies des hémorragies cérébrales et expliquer leur mécanisme physiopathologique.
- 8- Préciser les aspects morphologiques des lésions hémorragiques cérébrales.
- 9- Décrire la pathogénie des hémorragies sous-arachnoïdiennes.
- 10- Décrire les aspects morphologiques des hémorragies sous-arachnoïdiennes.
- 11- Préciser la localisation de l'hématome extradural et citer ses principales complications.
- 12- Citer la localisation de l'hématome sous-dural et préciser sa pathogénie.
- 13- Préciser la pathogénie des hématomes sous-duraux en les reliant à leur caractère aigu ou chronique.

## Prérequis :

- Vascolarisation normale du système nerveux central.
- Histologie du système nerveux central.

## I. DÉFINITIONS :

Le cerveau présente une complexité structurale et physiologique importante. Cette complexité est le reflet de certaines particularités du cerveau par rapport aux autres organes.

Il existe en effet une corrélation étroite entre la topographie et la fonction qui explique.

\* Que le cerveau soit très vulnérable à des lésions très localisées.

\* Qu'un même processus pathologique puisse avoir des répercussions cliniques très différentes selon le territoire atteint.

Le parenchyme cérébral est composé de neurones, de la névroglie et de la microglie. Il est hautement spécialisé et très sensible à l'ischémie et à l'anoxie. La névroglie constitue un tissu de soutien spécialisé hébergeant les neurones et la microglie représente pour le système nerveux l'équivalent du système histiomonocytaire.

Malgré une diminution importante et récente de sa fréquence, la pathologie vasculaire est à l'origine de 50 % des problèmes neurologiques rencontrés dans les centres hospitaliers. Les principaux types de lésions vasculaires sont représentés par :

\* L'hypoxie, l'ischémie et l'infarctus.

\* L'hémorragie intracrânienne.

\* Et les lésions vasculaires de l'hypertension.

## II. LES LÉSIONS ISCHÉMIQUES :

Bien que le cerveau ne corresponde qu'à 2 % du poids du corps, il reçoit 15 % du débit cardiaque au repos et est responsable de la consommation de 20 % de l'oxygène ceci reflète l'importance du métabolisme aérobie de l'encéphale.

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

## A. LES ÉTIOLOGIES (1) :

Le cerveau est privé d'oxygène dans des circonstances très variées. C'est le cas de :

- \* L'anoxie anoxique dans laquelle il y a une chute de la pO<sub>2</sub> inspirée.
- \* L'anoxie anémique dans laquelle le transporteur de l'oxygène, c.-à-d. l'hémoglobine est réduit.
- \* L'anoxie histotoxique qui survient au cours d'un empoisonnement par un cyanide.
- \* L'anoxie ischémique qui survient lorsqu'il y a un arrêt de la circulation sanguine.

Ces différents types d'anoxie sont responsables de lésions similaires au niveau du cerveau, car elles entraînent une hypoglycémie qui diminue le métabolisme aérobie par carence en glucose. La similitude de ces lésions s'explique par le fait qu'une hypoxie sévère est rapidement suivie d'une hypotension importante et d'un arrêt cardiaque, ainsi l'hypoxie est la dernière conséquence de l'anoxie, quelle qu'en soit la cause.

## B. LES PRINCIPAUX TYPES DE LÉSIONS ISCHÉMIQUES (2) :

En pratique clinique, 2 grands types de lésions ischémiques aiguës sont individualisables :

- \* L'encéphalopathie ischémique (hypoxique) survenant après une réduction généralisée de la perfusion cérébrale et dans laquelle on observe d'importantes lésions ischémiques bilatérales.
- \* L'infarctus cérébral qui est un foyer de nécrose ischémique localisé secondaire à une réduction importante ou à une interruption du flux sanguin dans un territoire cérébral localisé.

### A. L'ENCÉPHALOPATHOLOGIE ISCHÉMIQUE :

L'autorégulation de la circulation cérébrale permet le maintien d'une pression de perfusion cérébrale et donc d'un flux de perfusion constant. Cette homéostasie est principalement sous le contrôle de la résistance cérébro-vasculaire. Chez les sujets normaux, un flux sanguin cérébral efficace peut être maintenu jusqu'à une pression systolique de 50 mm de mercure. Cependant, l'existence de lésions vasculaires préexistantes en rapport avec l'athérosclérose cérébrale rend le cerveau vulnérable à des fluctuations moindres de la tension artérielle.

Les cellules les plus sensibles à l'anoxie sont les neurones dont les lésions sont d'abord réversibles puis irréversibles. Certains types de neurones notamment les cellules cérébelleuses de Purkinje sont particulièrement sensibles à l'anoxie et souvent les premières lésées.

#### \* Histologie (3) :

Les modifications observées au niveau cérébral dépendent à la fois de la durée et de la sévérité de l'ischémie ainsi que de la durée de survie.

- Quand le processus pathologique a été discret et transitoire, les cellules nerveuses récupèrent complètement. Chez les patients qui ne survivent que quelques heures, aucune lésion n'apparaît quelle que ce soit la gravité de l'épisode initial.
- Les premières modifications histologiques ne surviennent qu'après une survie de 12 à 24 heures. Les neurones lésés acquièrent un cytoplasme particulièrement éosinophile et un petit noyau pycnotique. Dans le cortex, les lésions sont étendues, mais parcellaires, des plages cellulaires pathologiques coexistent avec d'autres secteurs totalement épargnés ; dans un second temps, les cellules nerveuses meurent et disparaissent, remplacées par une gliose fibrillaire.

### B. INFARCTUS CÉRÉBRAL (RAMOLLISSEMENT CÉRÉBRAL) :

#### 1. Étiologies (4) :

La plupart des infarctus cérébraux sont causés par une occlusion artérielle locale. Certains d'entre eux sont secondaires à une compression d'une artère cérébrale ou peuvent survenir sans qu'il n'y ait pas d'obstruction artérielle par exemple en cas de diminution de la pression de perfusion associée à une sténose athéromateuse sévère.

La plupart des occlusions artérielles sont soit d'origine thrombotique soit d'origine embolique.

#### \* La thrombose :

Dans leur grande majorité, les occlusions thrombotiques sont causées par l'athérosclérose et surviennent soit à la bifurcation des artères carotides au niveau du cou ou au niveau du système vertébrobasilaire.

Bien que l'athérosclérose soit de loin la cause la plus fréquente d'occlusion thrombotique d'une artère cérébrale, d'autres causes plus rares existent notamment les artérites infectieuses ou les artérites en rapport avec une maladie de Takayashu.

\* *Les embolies* ont des étiologies variées et causent habituellement des occlusions intracérébrales produisant souvent un infarctus dans un territoire limité d'une des artères cérébrales principales.

#### 2. TOPOGRAPHIE DES LÉSIONS :

\* Lorsqu'il y a une obstruction artérielle, la dimension et la forme de l'infarctus sont fonction du vaisseau atteint et du type et de la qualité de ses connexions avec les vaisseaux voisins.

- Dans le cas d'une atteinte de la carotide interne ou d'une artère vertébrale, le polygone de Willis assure un flux collatéral complet. Ainsi, si le polygone de Willis est fonctionnel, une artère carotide peut être oblitérée sans causer aucun

symptôme. Cependant si la capacité du polygone de Willis est réduite par l'athérosclérose ou si le type de circulation cérébrale est anormal, un infarctus peut survenir et sa taille est variable.

- Les artères cérébrales principales comme les artères cérébrales moyennes ou antérieures possèdent des anastomoses partielles au niveau de leurs branches distales. C'est ainsi qu'une sténose partielle de ce type de vaisseau est tolérée alors qu'une occlusion complète engendre toujours un infarctus dont la taille reste cependant inférieure à tout son territoire de vascularisation.

- Cependant, il n'y a que peu ou pas d'anastomose entre les petites artères cérébrales ce qui explique que l'occlusion de l'une d'entre elles se traduise toujours par un infarctus.

- La circulation postérieure quant à elle ne dispose pas du même système de suppléance anastomotique protecteur et l'occlusion athéromateuse d'une artère basilaire est habituellement grave et souvent fatale.

\* Pour des raisons hémodynamiques, les embolies d'origine cardiaques ou carotidiennes affectent préférentiellement le territoire de l'artère cérébrale moyenne. Les toutes petites embolies ont tendance à toucher les artères les plus distales.

### 3. MACROSCOPIE (5):

Les aspects macroscopiques varient suivant la chronologie des lésions :

#### · Les infarctus blancs

- Durant les 6 premières heures qui suivent l'occlusion artérielle, il n'existe pas de lésions visibles à l'œil nu.

- Au bout de 48 à 72 heures, on observe un ramollissement et une désintégration du territoire infarcté avec apparition d'un œdème important à la fois dans l'infarctus et au niveau des tissus adjacents. L'évolution se traduit par une liquéfaction tissulaire progressive avec kystisation.

- Les infarctus blancs ne sont repérables que 6 à 12 heures au moins après leur survenue. La lésion la plus précoce consiste en une discrète décoloration associée à une tuméfaction du territoire pathologique avec des limites entre substance blanche et substance grise floues.

· Les ramollissements hémorragiques résultent d'une reperméabilisation des embolies. Ils présentent un aspect hémorragique sous forme de plaques pétiécales limitées au territoire cortical infarcté.

### 4. HISTOLOGIE :

D'un point de vue histologique (6), l'évolution est tout à fait analogue à celle de n'importe quel tissu nécrosé passant par les différents stades de nécrose, de réaction inflammatoire ou détersion et de cicatrisation.

#### · La nécrose :

La nécrose est une nécrose de liquéfaction. Les neurones sont les cellules les plus sensibles à l'anoxie. Après 6 heures, ils sont le siège d'une tuméfaction cytoplasmique, d'une pycnose nucléaire et d'une disparition des corps de Nissl. L'examen au microscope électronique montre que la lésion la plus précoce est une destruction des lysosomes avec libération d'enzymes dans le cytoplasme des neurones.

Les axones présentent après 8 heures d'anoxie un gonflement de leur gaine de myéline qui perd ses affinités tinctoriales. Les cellules gliales sont le siège de ballonnisation cytoplasmique et de pycnose nucléaire.

#### · La détersion :

La détersion est par définition l'élimination des débris nécrotiques par les cellules inflammatoires. Il se produit un afflux initial de polynucléaires neutrophiles suivi d'une infiltration macrophagique prolongée aboutissant à une résorption progressive du tissu nécrosé. La détersion peut durer plusieurs mois.

#### · La cicatrisation :

La cicatrisation est de type gliomésenchymateux. Elle est différente des autres types de nécrose par l'absence de collagène au niveau de cette cicatrice tissulaire post-infarctus, car les astrocytes n'en fabriquent pas. C'est une chance d'ailleurs, car la formation d'une cicatrice fibreuse rétractile pourrait avoir de fâcheuses répercussions sur la fonction des territoires cérébraux adjacents restés intacts. La gliose qui survient dans les infarctus devient prédominante à partir de la deuxième semaine d'évolution avec finalement apparition d'une gliose fibrillaire qui entoure et remplace le territoire nécrosé. La durée de cicatrisation d'un infarctus est variable, fonction de sa taille nécessitant de quelques semaines à plusieurs mois.

## III. L'HÉMORRAGIE INTRACRÂNIENNE :

Les hémorragies intracrâniennes spontanées non traumatiques sont classées dans trois catégories :

- Les hémorragies intracérébrales hypertensives.

- Les hémorragies sous-arachnoïdiennes anévrismales.

- Et les hémorragies mixtes à la fois parenchymateuse et sous-arachnoïdienne en rapport avec des malformations artério-veineuses.

## A. HÉMORRAGIE INTRACÉRÉBRALE :

La plupart des hémorragies intracérébrales spontanées sont associées à des antécédents d'hypertension artérielle. Elles sont plus rarement en rapport avec des troubles de la coagulation, un saignement intratumoral ou des angiomes latents cliniquement.

### A. ETIOPATHOGÉNIE (7):

Les hémorragies hypertensives proviennent de la rupture de microanévrismes qui se forment à la bifurcation des petites artères intraparenchymateuses.

Les principales régions cérébrales touchées par des hémorragies hypertensives sont le putamen (55 %), la substance blanche hémisphérique (15 %), le thalamus (10 %), le pont (10 %) et le cortex cérébelleux (10 %).

### B. ASPECTS MORPHOLOGIQUES (8) :

- \* Macroscopiquement, il existe un foyer hémorragique avec aplatissement des circonvolutions.
- \* Sur une coupe histologique, on observe un hématome dissociant les structures cérébrales. Le parenchyme adjacent à l'hématome est généralement un peu œdémateux et souvent pigmenté par les produits de dégradation de l'hémoglobine surtout si l'hémorragie date de quelques jours. La résolution de l'hémorragie commence par l'apparition de macrophages qui sur une période de quelques mois désagrègent le caillot et laissent une cavité fissuraire soulignée par une zone de gliose fibrillaire ponctuée de sidérophages.

## B. HÉMORRAGIE SOUS-ARACHNOÏDIENNE :

### 1. ETIOPATHOGÉNIE (9):

Un saignement au niveau des espaces sous-arachnoïdiens est habituellement la conséquence d'une rupture anévriale ou plus rarement d'une malformation artérioveineuse. Les anévrismes peuvent être constitutionnels (« congénitaux », sacculaires), athéroscléreux (fusiformes), inflammatoires (mycotiques) ou traumatiques.

Les anévrismes congénitaux constituent le groupe le plus fréquent : 95 % des ruptures anévriales sont imputables à cette variété anatomique. Malgré leur qualificatif de congénital, ces anévrismes n'existent pas à la naissance. Ils se développent au cours de la vie et se rompent en général vers l'âge de 40 ans.

### 2. TOPOGRAPHIE :

Les anévrismes congénitaux sont situés le plus souvent à la jonction entre les systèmes carotidiens et les artères communicantes postérieures et au niveau de la bifurcation principale de l'artère cérébrale moyenne dans la scissure de Sylvius. Plus de 85 % des cas de rupture d'anévrisse congénital surviennent au niveau de l'un de ces trois sites préférentiels. Les cas restants sont situés sur la circonférence postérieure.

Le fond du sac anévrisal qui possède une paroi fine est le siège habituel de rupture de l'anévrisse dont les conséquences sont fonction de son orientation. Si le fond du sac anévrisal est dirigé ou appliqué à la surface de l'encéphale, le sang qui s'échappe au taux de pression artérielle perce un tunnel à travers l'encéphale, atteignant quelquefois un ventricule et produisant autant de saignement intraparenchymateux que sous-arachnoïdien. Cette évolution survient chez 15 à 40 % des sujets et est particulièrement fréquente chez ceux qui décèdent au cours de la première semaine suivant la rupture. Dans d'autres cas, le sang peut gagner directement les espaces sous-arachnoïdiens et produire un tableau clinique et anatomopathologique plus typique d'hémorragie sous-arachnoïdienne.

## C. HÉMORRAGIE MIXTE DU SNC ET SOUS-ARACHNOÏDIENNE (MALFORMATIONS VASCULAIRES) :

La principale cause de ces hémorragies mixtes est en rapport avec des malformations vasculaires qui sont classiquement divisées en malformations artérioveineuses (MAV), en angiomes caverneux et en télangiectasies capillaires. Les malformations artérioveineuses sont faites d'un enchevêtrement de vaisseaux anormaux, de calibre variable la plupart d'entre eux possédant des caractères intermédiaires entre les artères et les veines. 90 % des MAV sont situées dans les hémisphères cérébraux dont la moitié à la surface du cerveau et l'autre dans une situation plus profonde.

## IV. PATHOLOGIE TRAUMATIQUE :

Les traumatismes cérébraux constituent une cause fréquente de handicap neurologique permanent affectant le plus souvent des sujets jeunes de sexe masculin. La boîte crânienne est la structure anatomique la plus souvent en cause. Alors qu'elle constitue une protection contre l'agression modérée, elle peut au contraire dans les traumatismes sévères être à l'origine de lésions cérébrales.

Il faut insister sur le fait que des lésions cérébrales graves peuvent ne s'accompagner d'aucun signe extérieur de contusion et à l'inverse que d'importants délabrements externes et même des fractures du crâne ne sous-entendent pas obligatoirement des lésions du cerveau sous-jacent.

## **A. HÉMATOME EXTRADURAL (11) :**

### **1. ÉTIOLOGIE :**

Il est habituellement la conséquence d'une lésion d'une des artères méningées, le plus souvent l'artère méningée moyenne qui chemine entre la dure-mère et l'os crânien. Une fracture du crâne est en général nécessaire pour produire une rupture artérielle.

### **2. TOPOGRAPHIE :**

L'hématome extradural correspond à une collection sanguine siégeant entre la boîte crânienne et la dure mère. La localisation la plus fréquente est la région temporale. Les lésions pariétales ou frontales sont rares.

### **3. HISTOLOGIE :**

Au début, l'hématome comporte une nappe d'hématies et une réaction inflammatoire.

Par la suite, il se produit une résorption des hématies avec présence de macrophages tatoués de pigment hémossidérinique.

### **4. COMPLICATIONS :**

Les hématomes extraduraux, étant en rapport avec un saignement artériel, sont responsables d'une augmentation rapide et progressive de la pression intracrânienne qui survient habituellement quelques minutes à quelques heures après le traumatisme.

Typiquement, les patients reprennent rapidement conscience après le traumatisme pour finalement tomber progressivement dans un coma profond. L'hématome extradural est une urgence chirurgicale ; s'il n'est pas drainé, il est responsable d'une hernie temporale, d'une hernie des amygdales cérébelleuses, d'une hernie tonsillaire et d'une compression médullaire avec arrêt respiratoire et décès.

## **B. HÉMATOME SOUS DURAL (12) :**

### **1. ÉTIOLOGIE :**

L'hématome sous dural résulte d'une rupture des veines reliant le système veineux du cerveau aux grands sinus veineux intradurémériens. Il est donc dû à une plaie veineuse qui peut être d'origine traumatique, en rapport avec une intoxication salicylée ou des troubles de la coagulation.

### **2. TOPOGRAPHIE :**

L'hématome sous dural est constitué par l'accumulation de sang dans l'espace virtuel situé entre la dure-mère et l'arachnoïde. La localisation essentielle est la région fronto-pariétale.

### **3. PATHOGÉNIE :**

Le cerveau, dans son bain de LCR, peut bouger à l'intérieur de la boîte crânienne, à l'inverse des sinus veineux qui sont fixés ; le déplacement du cerveau, occasionné par un traumatisme, peut déchirer certaines de ces délicates veines au moment où elles pénètrent la dure mère. Il s'en suit un saignement des espaces sous-duraux entre la face profonde de la dure-mère et les espaces sous-arachnoïdiens.

### **4. COMPLICATIONS :**

On classe les hématomes sous duraux (13) en :

- \* Hématomes sous-duraux aigus qui sont généralement associés à un traumatisme patent et souvent à d'autres lésions cérébrales. Contrairement aux hématomes extraduraux et parce que le saignement est d'origine veineuse et survient dans un système à basse pression, le début de la symptomatologie est généralement différé et consiste en un déclin progressif du niveau de vigilance avec parfois des signes de localisation.
- \* Les hématomes sous duraux chroniques se manifestent de façon plus insidieuse. Les patients sont souvent âgés ou alcooliques. Ils présentent habituellement un certain degré d'atrophie cérébrale et par conséquent des possibilités de mouvement du cerveau plus importants à l'intérieur de la boîte crânienne. Ces déplacements constituent un risque accru de rupture veineuse et chez ces sujets, les hématomes sous-duraux, qui sont souvent bilatéraux, peuvent se développer lentement après un traumatisme léger, insignifiant parfois oublié. Leur développement étant relativement lent, le cerveau est capable de supporter leur effet de masse. Les hématomes sous-duraux peuvent cependant être à l'origine de déformations cérébrales et de hernies plus importantes que celles de l'hématome extradural.

### **5. MORPHOLOGIE :**

Les hématomes sous – duraux chroniques consistent en une collection sanguine limitée par une membrane externe sous-jacente à la dure-mère et par une membrane interne qui la sépare des leptoméniges ; ces deux membranes sont constituées d'un tissu fibreux provenant de la dure-mère à partir duquel se fait l'organisation du caillot comme dans n'importe quelle autre région du corps.

# PATHOLOGIE TUMORALE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Énoncer les particularités évolutives du système nerveux central.
2. Citer les éléments cellulaires qui donnent naissance aux tumeurs du S.N.C.
3. Préciser les localisations principales des tumeurs suivantes :
  - Épendymomes ;
  - Médulloblastome ;
  - Glioblastomes ;
  - Méningiomes.
4. Décrire brièvement les tumeurs astrocytaires selon leur grade histopronostic.
5. Énumérer les critères histologiques d'anaplasie des tumeurs du S.N.C.
6. Préciser les caractères évolutifs des astrocytomes cérébraux.
7. Décrire l'aspect macroscopique du glioblastome.
8. Décrire brièvement l'aspect histologique des épendymomes.
9. Décrire brièvement les caractères macroscopiques et évolutifs des médulloblastomes.
10. Énoncer les caractères histologiques communs des méningiomes.
11. Préciser l'évolution des méningiomes.
12. Énoncer les caractères morphologiques permettant de distinguer les schwannomes des neurofibromes.
13. Décrire brièvement les aspects morphologiques permettant de caractériser un neuroblastome.
14. Citer les localisations les plus fréquentes des neuroblastomes.

## I- INTRODUCTION

Les tumeurs du système nerveux peuvent être divisées en :

1. Tumeurs du système nerveux central qui peuvent être intracrâniennes et intrarachidiennes.
2. Tumeurs du système nerveux périphérique développées à partir des troncs nerveux, des ganglions sympathiques, des médullosurrénales et des paraganglions (ces dernières ne seront pas étudiées dans ce mininodule).

## II- TUMEURS DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL (SNC)

### A- GÉNÉRALITÉS

- Elles naissent essentiellement à partir des éléments :
  - Neuro-épithéliaux (astrocytes, oligodendrocytes, épendymocytes...

La schwannoglie pour les nerfs crâniens.

Les enveloppes méningées.

- Le neurone étant une cellule post-mitotique fixe, il ne peut donner lieu théoriquement à une prolifération tumorale, mais l'on peut concevoir que des tumeurs neuronales puissent provenir de vestiges embryonnaires neuroblastiques.
- Par ailleurs, les critères classiques de bénignité et de malignité des autres néoplasies ne peuvent être appliqués aux tumeurs du S.N.C.
- Ces tumeurs ne donnent pas en règle de métastase en dehors du S.N.C. leur gravité est liée aux effets de compression exercée par la tumeur sur les structures nerveuses vitales et au blocage de la circulation du liquide céphalo-rachidien entraînant une hydrocéphalie.

## B- PRINCIPALES VARIÉTÉS DE TUMEURS PRIMITIVES DU S.N.C.

### 1- TUMEURS DES ÉLÉMENTS NEURO-ÉPITHÉLIAUX

#### a- Tumeurs astrocytaires

Elles naissent à partir des astrocytes et représentent environ 50 % des tumeurs nerveuses.

##### \* *Astrocytomes*

- Ils forment 20 % à 30 % de l'ensemble des tumeurs gliales avec une nette prédominance de l'atteinte masculine. Ils peuvent se voir à tous les âges, mais avec 2 pics d'incidence : un pic chez l'enfant de 3 à 10 ans et un chez l'adulte de 30 à 50 ans.
- La tumeur est ubiquitaire chez l'adulte, elle siège surtout dans les hémisphères cérébraux.
- **Macroscopiquement**, la tumeur est généralement mal limitée, de consistance variable, dense ou kystique réalisant une cavité à contenu liquidien sur laquelle est implantée une tumeur pariétale). Plus rarement, la lésion est diffuse réalisant une gliomatose cérébrale.
- **Histologiquement**
  - Dans les formes différenciées, la prolifération tumorale est composée d'astrocytes au noyau ovalaire ou allongé dont la densité et la morphologie font distinguer plusieurs variétés :
    - Astrocytome fibrillaire où la production de fibres gliales est importante.
    - Astrocytome protoplasmique dont les cellules sont petites avec des fibres gliales peu abondantes.
    - Astrocytomes gémistocytiques composés de cellules globuleuses au cytoplasme abondant pourvu de nombreux prolongements.
    - Astrocytomes pilocytiques faits d'astrocytes fusiformes, bipolaires, aux limites imprécises et que l'on observe volontiers dans le tronc cérébral.
  - Les astrocytomes anaplasiques  
Ils correspondent à des astrocytomes, souvent volumineux comportant des zones d'indifférenciation ou d'anaplasie. Les signes histologiques d'anaplasie sont caractérisés par :
    - Une densité cellulaire accrue.
    - Un Polymorphisme et des anomalies cytonucléaires avec présence de mitoses plus ou moins nombreuses.
    - Une prolifération endothélio-capillaire.Absence de zones de nécrose et d'hémorragie.
  - Grading histopronostique des astrocytomes : cytome anaplasique.  
Les tumeurs gliales peuvent être plus ou moins différenciées et le degré d'anaplasie peut être chiffré dans le but d'établir leur grade pronostique.
    - \* Les tumeurs de grade I et II sont bien différenciées, avec pour le G II une cellularité plus élevée, des noyaux un peu volumineux et légèrement irréguliers.
    - \* Les tumeurs de grade III correspondent à l'astro.
    - \* Le grade IV se confond avec le glioblastome.

##### • **Évolution**

Elle est lente dans les formes différenciées, mais l'exérèse complète de la tumeur est rarement possible, expliquant les récurrences. Le passage à une tumeur de plus haut grade est possible ainsi que la transformation maligne.

##### \* *Glioblastomes*

- Ce sont des tumeurs malignes, d'évolution rapidement mortelle. Ils représentent environ 50 % de tous les gliomes du névraxe et touchent surtout les sujets adultes (40 à 60 ans), de sexe masculin. Plus rarement, cette tumeur peut survenir chez l'enfant.
- Ces tumeurs se localisent surtout dans les hémisphères cérébraux.

##### • **Macroscopie**

La tumeur paraît assez bien limitée ou plus diffuse par places, de consistance molle. À la coupe, elle est d'aspect hétérogène en raison de la présence de foyers nécrotiques, hémorragiques et de petites formations kystiques.

##### • **Histologiquement**

Le glioblastome est de structure très polymorphe et l'anaplasie est nette (grade IV).

Les cellules sont plus ou moins polygonales parfois géantes plurinucléées ou encore fusiformes. Les anomalies nucléaires sont fréquentes et les mitoses sont nombreuses et atypiques. Les cellules néoplasiques peuvent se disposer en pseudo-palisades autour des zones nécrotiques. Les vaisseaux sont très nombreux avec une paroi épaissie et un endothélium proliférant. Les zones hémorragiques sont fréquentes.

- **Évolution** : le pronostic du glioblastome est sombre. 90 % des malades meurent dans les deux ans qui suivent le diagnostic.

#### b- Oligo-dendrogliomes

Ces tumeurs gliales sont moins fréquentes que les formes précédentes et représentent environ 5 % des gliomes.

- Elles touchent des sujets adultes surtout de sexe masculin et siègent de préférence dans les hémisphères cérébraux, plus rarement dans la fosse postérieure.

- Ces tumeurs sont bien limitées, molles ou parfois calcifiées.
- Elles sont constituées d'une masse compacte d'oligodendrocytes volumineux au cytoplasme clair avec des limites cellulaires nettes réalisant un aspect en « nid d'abeille ».

Il existe de petites calcifications et des remaniements mucoides et microkystiques.

- L'évolution est lente, mais la survie postopératoire est variable. Les récurrences ainsi que la transformation en glioblastome sont possibles.

### c- Tumeurs de l'épendyme

Les épendymomes sont des tumeurs du revêtement cellulaire des cavités cérébrospinales. Ils représentent environ 5 % de l'ensemble des gliomes et se voient de préférence chez l'enfant et l'adolescent.

- Ils siègent le plus fréquemment dans le 4e ventricule, la moelle épinière et le filum terminal (queue de cheval).

#### • Macroscopie

Ces tumeurs, assez bien limitées, font saillie dans un ventricule ou forment un nodule enchâssé dans le tissu nerveux.

#### • Histologie

Ils sont formés de cellules polygonales disposées en amas et massifs et qui peuvent réaliser dans les formes différenciées des structures particulières à type de rosettes et de tubes épendymaires où les cellules tumorales sont groupées autour d'une lumière de calibre varié ainsi que des pseudo-rosettes périvasculaires où les cellules se disposent autour d'un vaisseau central.

- **L'évolution** des épendymomes est lente.

La tumeur peut récidiver ou encore disséminer par voie liquidienne (L.C.R.) donnant lieu à des métastases dans le tissu nerveux.

### d- Tumeurs neuro-ectodermiques primitives

Elles dérivent à partir des cellules germinales primitives ou des cellules matricielles du tube neural embryonnaire.

#### \* Les médulloblastomes

- Ce sont les tumeurs neuro-ectodermiques primitives les plus fréquentes développées au niveau du cervelet.
- Le médulloblastome se voit surtout chez l'enfant (75 %) et plus rarement chez l'adulte jeune avant l'âge de 25 ans. Il est le plus souvent médian, siégeant dans le vermis cérébelleux et dans le 4e ventricule. Plus rarement, il est hémisphérique cérébelleux.

#### • Macroscopie

La tumeur est molle, grisâtre, friable, non encapsulée, parsemée de foyers nécrotiques et hémorragiques.

#### • Histologie

C'est une prolifération de cellules petites monomorphes au noyau ovalaire hyperchromatique et au cytoplasme peu abondant. Les mitoses sont nombreuses. Les cellules forment des nappes cellulaires diffuses et réalisent parfois des rosettes centrées par un feutrage de fibrilles.

#### • Évolution

C'est une tumeur maligne à croissance habituellement rapide. La compression du IVe ventricule provoque une hydrocéphalie.

Elle peut donner des greffes par voie liquidienne (L.C.R) dans les espaces sous-arachnoïdiens sur la hauteur du névraxe (d'où l'importance d'une radiothérapie systématique complémentaire de l'encéphale et du rachis).

- \* **Les autres types sont plus rares :** médulloépithéliome, neuroblastome cérébral, épendymoblastome...

### e- Autres tumeurs neuro-épithéliales

- \* Pinéaloctomes.
- \* Tumeurs neuronales (voir leur description dans le chapitre B).

## 2- TUMEURS MÉNINGÉES

### a- Les méningiomes

- \* Ce sont des tumeurs bénignes fréquentes développées à partir des cellules arachnoïdiennes.
- \* Ces tumeurs se voient surtout entre 20 et 60 ans notamment chez la femme.

- \* **Siège :** Il est ubiquitaire, fréquemment parasagittal à la convexité.

Les formes multiples sont rares et s'observent dans le cadre d'une maladie de Von Recklinghausen (phacomatose).

### \* **Macroscopie**

La tumeur est bien circonscrite, dure, arrondie. Elle adhère fermement à la dure-mère et refoule le tissu nerveux sans l'envahir. La lésion est parfois de siège épidual, s'étale à la face profonde de la dure mère réalisant un méningiome en plaque qui envahit l'os et s'accompagne d'une hyperostose.

### \* **Histologie**

Malgré une diversité des types histologiques, les méningiomes ont des caractères communs.

Il s'agit d'une prolifération de cellules polygonales et/ou fusiformes, aux limites peu précises, groupées en cordons ou faisceaux. Ces cellules ont tendance à s'enrouler les unes sur les autres formant des tourbillons cellulaires avec un aspect en bulbe d'oignon caractéristique (Whorls)

. Le centre de ces tourbillons est souvent hyalinisé et parfois calcifié réalisant des calcosphérites (ou psammome).

### \* **Évolution :**

Les méningiomes sont en règle bénins évoluant lentement comprimant le tissu nerveux, sans l'envahir.

Les formes agressives localement et récidivantes sont rares.

### **b- Autres tumeurs des méninges sont exceptionnelles**

- Sarcomes méningés (développés à partir des cellules conjonctives).

- Mélanome primitif (++) éliminer une métastase d'une tumeur cutanée primitive).

### **3- TUMEURS DES GAINES DES NERFS**

Leurs aspects morphologiques seront détaillés dans le chapitre B. Ils correspondent aux schwannomes et aux neurofibromes.

Les schwannomes intracrâniens siègent le plus souvent sur la VIIIe paire, plus rarement la Vème. Les schwannomes et les neurofibromes anaplasiques sont rares.

### **4- AUTRES TUMEURS ET PSEUDOTUMEURS**

**a-** Lymphomes primitifs.

**b-** Tumeurs d'origine vasculaire : hémangioblastome du cervelet...

**c-** Tumeurs à cellules germinales (embryonnaires).

**d-** Craniopharyngiomes.

**e-** Tumeurs de l'hypophyse antérieure.

**f-** Malformations vasculaires.

**g-** Tumeurs provenant des régions avoisinantes (chordome, paragangliomes, chondromes...).

## **III- PRINCIPALES TUMEURS DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE**

### **1- TUMEURS DES GAINES DES TRONCS NERVEUX**

#### **A- SCHWANNOMES**

Ce sont des tumeurs bénignes développées à partir des cellules de Schwann. Elles constituent 80 % des tumeurs des troncs nerveux et peuvent se voir à tout âge surtout entre l'âge de 20 et 50 ans.

Les schwannomes sont habituellement solitaires, mais peuvent être parfois multiples faisant alors partie d'une maladie de Von Recklinghausen.

Ils siègent dans les troncs nerveux de la région de la tête et du cou, des membres (plexus brachial ++), dans les régions thoracique et rétro-péritonéale.

#### \* **Macroscopie**

La tumeur est bien encapsulée à surface lisse polylobée, de taille et de couleur variables. Elle refoule sans l'envahir le nerf à partir duquel elle se développe.

#### \* **Histologie**

La prolifération de cellules schwanniennes peut prendre 2 aspects :

- Un aspect fibrillaire dense (type A d'Antoni) où les cellules étroites et allongées ont un cytoplasme peu abondant avec un noyau en forme de bâtonnet. Elles se disposent en faisceaux allongés, ou en tourbillons.

Les noyaux s'allongent souvent en palissades caractéristiques séparées par des champs anucléés, la juxtaposition de plusieurs palissades peut réaliser des formations nodulaires, les nodules de Verocay.

- Un aspect réticulaire lâche (type B d'Antoni) où la densité cellulaire est moindre et les palissades plutôt rares. D'importantes modifications œdémateuses dissocient la tumeur avec formation de microkystes. Dans les 2 types de schwannomes, les parois vasculaires sont épaissies et hyalinisées. Il n'existe pas de fibres nerveuses au sein de la tumeur. Les mitoses et les atypies sont absentes ou rares.

\* **Évolution :** Cette tumeur bénigne croît lentement.

Les récurrences sont rares. Les transformations malignes sont exceptionnelles (Maladie de Recklinghausen).

## B- NEUROFIBROMES

Ils correspondent à une prolifération de l'ensemble des éléments constitutifs des gaines du nerf normal (cellules de Schwann et cellules de l'endonèvre) dissociant les fibres nerveuses.

Ces tumeurs sont habituellement multiples et s'observent le plus souvent dans le cadre d'une phacomatose (maladie de Von Recklinghausen) alors que les neurofibromes solitaires sont rares.

### \* Siège

Ces lésions peuvent intéresser les troncs nerveux ou la peau et dans ce dernier cas, elles se développent à partir des terminaisons nerveuses s'associant ou non à des taches pigmentées de type « café au lait ».

### \* Macroscopie

La tumeur est non encapsulée difficile à disséquer, et entraîne une augmentation globale du volume du tronc nerveux. Elle forme le plus souvent, une masse ovoïde ou plus rarement un épaississement diffus du nerf qui prend un aspect multinodulaire. La tumeur est parfois très volumineuse réalisant une tumeur dite « tumeur royale ».

### \* Histologie

C'est une prolifération de cellules fusiformes, au noyau allongé hyperchromatique, et au cytoplasme réduit à de fins prolongements. Ces cellules sont séparées par une substance fondamentale abondante mucoïde.

Les vaisseaux sont petits et leur paroi est fine.

### \* Évolution

La tumeur est en règle bénigne, mais il existe un risque de transformation maligne dans 10 % des tumeurs royales et 15 % des neurofibromes au cours d'une maladie de Von Recklinghausen.

## C- SCHWANNOMES ET NEUROFIBROMES ANAPLASIQUES

Ils sont rares et d'aspect histologique polymorphe posant souvent des problèmes de classification.

## 2- TUMEURS NEURONALES

Ce sont essentiellement des tumeurs des ganglions sympathiques dont la plupart sont peu différenciées. On distingue selon le degré de différenciation et de maturation.

### A- LES GANGLIONEUROMES

Il s'agit de tumeurs bénignes bien limitées, encapsulées et fermes. Histologiquement, elles sont constituées de nombreux faisceaux nerveux entrelacés correspondant aux axones et leurs cellules de Schwann, associées à des cellules ganglionnaires volumineuses à noyau central nucléolé isolées ou en petits groupes. Cet aspect correspond au ganglioneurome adulte.

### B- LE GANGLIONEUROBLASTOME

Il s'agit d'une tumeur présentant des aspects bien différenciés de ganglioneuroblastome et des zones immatures qui comportent des neuroblastes.

### C- NEUROBLASTOME

Il constitue la tumeur solide abdominale la plus fréquente de l'enfant avant l'âge de 5 ans. Il est exceptionnel chez l'adulte.

### \* Siège

1/3 des neuroblastomes siègent dans les surrénales et 20 % dans la région rétropéritonéale. Ailleurs, il peut se voir au niveau du thorax, tête et cou, pelvis.

### \* Macroscopie

La tumeur est encéphaloïde, parsemée de pseudokystes, de foyers nécrotico-hémorragiques et parfois de microcalcifications.

### \* Histologie

Il s'agit essentiellement d'une prolifération de cellules petites rondes au noyau hyperchromatique, d'aspect lymphocytoïde. Ces cellules sont agencées en nappes et en cordons dans un feutrage fibrillaire abondant et par place elles forment des rosettes faites d'un centre fibrillaire entouré de plusieurs assises de neuroblastes, appelées rosettes neuroblastiques.

### \* Évolution

Le neuroblastome est une tumeur maligne. Elle est radiosensible. Le pronostic est modulé par :

- Le siège de la tumeur.
- L'âge : la guérison se fait dans 40 % des cas si le diagnostic est fait dans la 1<sup>ère</sup> année et dans moins de 5 % après cet âge.

Certains neuroblastomes peuvent régresser et mûrir en ganglioneurome.

Ces tumeurs produisent des catécholamines, dont les métabolites sont détectés dans les urines : VMA = acide vanil mandélique. Ce caractère a une valeur pour le diagnostic et la surveillance.

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

# DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE DES PROCESSUS EXPANSIFS INTRACRÂNIENS

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

Au terme de son apprentissage, l'étudiant devra être capable de :

1. Reconnaître un processus expansif intracrânien à l'imagerie TDM et IRM
2. Reconnaître l'œdème qui accompagne un processus expansif intracrânien.
3. Reconnaître les quatre types d'engagements cérébraux.
4. Faire le diagnostic d'une hydrocéphalie obstructive.
5. Citer l'étiologie la plus fréquente d'un processus expansif intraparenchymateux chez l'adulte.
6. Citer l'étiologie la plus fréquente d'un processus expansif extraparenchymateux chez l'adulte.
7. Citer l'étiologie la plus fréquente d'un processus expansif intraparenchymateux chez l'enfant

## Connaissances préalables requises

1. Principe technique des moyens d'imagerie.

## INTRODUCTION

L'HTIC est l'ensemble des signes traduisant l'augmentation de la pression à l'intérieur de la boîte crânienne qui est inextensible (chez l'adulte) liée à une inadaptation entre le crâne et son contenu.

C'est une urgence diagnostique et thérapeutique, car elle peut engager :

- le PC vital par le risque d'engagement.
- Le PC fonctionnel par le risque de cécité.

Le diagnostic (+) est clinique.

L'imagerie intervient dans le diagnostic topographique et étiologique.

Elle a largement bénéficié de la TDM et surtout de l'IRM qui ont transformé l'approche diagnostique. Nous avons parfois recouru à la biopsie stéréotaxique pour la confirmation histologique. Les étiologies sont dominées par les causes tumorales. Seront exclues de ce cours les causes traumatiques aiguës.

La connaissance de quelques données de base d'anatomie facilite la compréhension de la pathologie.

## 1. RAPPELS

### 1.1 ANATOMIE

**Le crâne osseux** est formé par :

- La voûte formée par plusieurs os séparés par des sutures.
- La base : formée par 3 étages : Antérieur éthmoïdo-frontal.  
Moyen sphéno temporal  
Postérieur occipito-temporal

**Le contenu** est divisé en deux étages par une cloison dure-mérienne transversale : la tente du cervelet.

- L'étage sus tentorial : qui abrite le cerveau.
- L'étage sous tentorial : qui abrite le cervelet et le tronc cérébral formé par de bas en haut par le bulbe, la protubérance annulaire et les pédoncules cérébraux.

Ces deux étages communiquent entre eux par le foramen ovale Pacchioni ou incisure tentorielle.

**Les méninges** : représentent les enveloppes protectrices et nourricières du SNC.

- La dure mère : tapisse la face endocrânienne de la voûte et de la base.
- L'arachnoïde : tapisse la face profonde de la dure mère.
- La pie mère : tapisse la surface de l'encéphale.

C'est ainsi que sont individualisés 3 espaces :

- l'espace extra dural : virtuel
- l'espace sous dural : virtuel
- l'espace sous-arachnoïdien : situé entre l'arachnoïde et la pie mère qui contient LCS et présente des dilatations appelées citernes.

**Le système ventriculaire** : comporte

- les VL qui communiquent avec le V3 par les trous de Monro.
- le V3 communique avec le V4 par l'aqueduc de Sylvius.
- le V4 communique avec les citernes de la base par les trous de Lushka et de Magendie.

**La vascularisation artérielle** est assurée par

- le système carotidien pour l'étage sous tentoriel
- et le système basilaire pour l'étage sus tentoriel.

**La vascularisation veineuse** : est composée d'un :

- d'un système veineux profond
- et d'un système veineux superficiel qui se draine dans les veines jugulaires internes.

## 1.2 PHYSIOPATHOLOGIE

Le contenu intra crânien est constitué de trois secteurs :

- un secteur cellulaire : correspond au parenchyme cérébral.
- un secteur liquidien : constitué par du LCS contenu dans le système ventriculaire et les espaces sous-arachnoïdiens.
- un secteur vasculaire.

Chez l'adulte, la somme de ces trois secteurs est une constante, car la boîte crânienne est inextensible.

L'augmentation de l'un ou plusieurs de ces secteurs va entraîner une HTIC définie par une augmentation de la pression hydrostatique du LCS au-delà de 10 mm Hg.

Les conséquences de l'HTIC sont de 3 ordres :

- Circulatoire : diminution du débit sanguin cérébral : ischémie cérébrale pouvant aller à l'arrêt circulatoire.
- Mécanique : incarceration d'une partie du cerveau au niveau d'un orifice dure-mérien définissant l'engagement cérébral qui constitue le plus grand facteur de gravité.
- Enfin la 3<sup>e</sup> conséquence est la stase veineuse des nerfs optiques qui se traduit cliniquement par de l'œdème papillaire au FO pouvant aboutir à l'atrophie optique irréversible avec cécité en cas d'HTIC prolongée.

## 1.3 CLINIQUE

**1.3.1 CHEZ L'ADULTE** : Les symptômes et les signes cliniques possibles sont variés en rapport avec :

### \* Le dysfonctionnement encéphalique

- Syndrome dépressif : Modifications du comportement
- Désorientation
- Altération des fonctions mnésiques ou intellectuelles

Si ces symptômes sont isolés, ils peuvent faire errer le diagnostic.

### \* Le caractère expansif de la lésion

Il peut s'agir d'une HTIC caractérisée par une triade classique faite de :

- Céphalées : à prédominance matinale.
- Vomissements : faciles en « jet » soulageant les céphalées.
- Signes visuels : diplopie, diminution AV pouvant aller à la cécité, œdème papillaire au FO.

Lorsque l'HTIC est décompensée apparaissent des signes de gravité :

- Troubles de la conscience.
- Troubles neurovégétatifs.
- Au maximum une rigidité de décérébration.

### 1.3.2 LE SYNDROME LÉSIONNEL FOCALISÉ

À ces signes d'HTIC s'associent souvent des signes en rapport avec la pathologie en cause :

- Crises convulsives ou déficit moteur en cas de lésions corticales. Toute convulsion survenant chez un sujet adulte sans antécédent de ce type doit faire rechercher une lésion focale et imposer une neuroimagerie.
- Déficits moteurs, sensitifs sensoriels ou des troubles cognitifs en cas de PEIC hémisphériques profonds
- Signes cérébelleux, atteintes des nerfs crâniens ou du tronc cérébral en cas de PEIC de la fosse cérébrale postérieure.
- Les PEIC de la base du crâne, des voies optiques, de la région pinéale, de la région hypophysaire se manifestent par des symptômes spécifiques.

### 1.3.3 CHEZ L'ENFANT ET LE NOURRISSON :

Les sutures non encore soudées, confèrent à la boîte crânienne une souplesse lui permettant d'absorber l'hyperpression interne d'où l'absence ou le caractère tardif des signes fonctionnels.

Le diagnostic peut être alors difficile, les signes sont trompeurs :

- \* Troubles du sommeil.
- \* Refus de biberon.
- \* Tableau pseudo digestif.
- \* Difficultés scolaires.
- \* Troubles du comportement.

Il faut alors avoir le réflexe de chercher :

- \* Une disjonction des sutures.
- \* Un bombement des fontanelles.
- \* Une augmentation anormalement rapide du PC.
- \* Aspect des yeux « en coucher de soleil » se voit dans les HTIC chroniques évoluées.

Le FO est souvent normal chez le nourrisson < 3 ans.

#### - Chez le sujet âgé :

Le tableau clinique est insidieux et l'œdème papillaire est inconstant.

**La PL est strictement interdite avant l'imagerie, car elle peut déclencher ou aggraver un engagement cérébral.**

## 2. MOYENS D'EXPLORATION

### 2.1 TOMODENSITOMÉTRIE

Examen souvent pratiqué de 1ère intention du fait de sa disponibilité en urgence.

#### TECHNIQUE :

- Acquisition du foramen magnum au vertex
- Sans injection de produit de contraste : calcifications, hémorragie étude des structures osseuses (base et voûte)
- Puis avec injection intraveineuse de produit de contraste iodé (APC) en dehors d'une contre-indication allergique, et ce devant toute suspicion de pathologie tumorale ou infectieuse.
- Reconstructions dans les trois plans
- Angio-scanner : artériel et veineux

#### BUT :

- Diagnostic positif du PEIC : densité homogène ou hétérogène, hémorragie ? existe-t-il une prise de contraste (charnue, en anneau...) ? un œdème périlésionnel ? un effet de masse sur les structures voisines ?
- Unique ou multiple
- Diagnostic topographique du PEIC : sous-tentorial, sus-tentorial, intra/extraparenchymateux
- Approche de la nature
- Recherche une complication (engagement)
- Guider une biopsie stéréotaxique.

**LIMITES :** moins performante pour l'exploration de la fosse cérébrale postérieure, de la ligne médiane, et de l'extension d'une tumeur.

### 2.2 IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM)

Représente la technique de choix dans l'exploration du système nerveux central.

#### TECHNIQUE :

- Étude multiplanaire et multiparamétrique.
- Séquences de bases : T2, T1 sans et avec injection de gadolinium.
- Séquences nouvellement développées permettant une meilleure approche de la nature lésionnelle.

#### BUT :

- Diagnostic topographique précis
- Unique ou multiple
- Meilleure caractérisation tissulaire
- Précise mieux les rapports avec les structures cérébrales
- Plus performante que la TDM : structures médianes, FCP, lobes temporaux

- Délimite mieux l'œdème
- Diagnostiquer les complications : hémorragie, hydrocéphalie, engagement, méningite.
- Guide une biopsie stéréotaxique
- Offre la possibilité d'exploration médullaire
- Surveillance post traitement
- Apporter des arguments pour le diagnostic différentiel grâce aux nouvelles séquences IRM de diffusion et de perfusion et spectro-IRM
- Tenter d'évaluer le degré de malignité des tumeurs

## 2,3 ÉCHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE

- Réalisée de 1<sup>ère</sup> intention chez le nourrisson avant la fermeture de la fontanelle antérieure (avant 18 mois) et doit être complétée par l'IRM.

### TECHNIQUE :

Coupes frontales et sagittales à l'aide d'une sonde de haute fréquence.

### BUT :

- Recherche de processus expansif.
- Étude du système ventriculaire.

## 2.4 BIOPSIE STÉRÉOTAXIQUE

Prélèvement biopsique d'une lésion cérébrale après repérage par TDM ou IRM.

## 2.5 AUTRES MOYENS D'EXPLORATION

### A. TOMOGRAPHIE PAR ÉMISSION DE POSITRONS COUPLÉE AU SCANNER : PET-SCAN

C'est une technique scintigraphique complétée au scanner qui utilise le 18 Fluorodésoxyglucose ou 18 FDG qui permet le diagnostic des tumeurs et de différencier une récurrence tumorale d'une lésion de radionécrose.

### B. RADIOGRAPHIE DU THORAX :

- Recherche de cancer primitif ou de lésions secondaires.
- Lésions tuberculeuses ou kyste hydatique
- Bilan préopératoire.

**C. ÉCHOGRAPHIE ABDOMINO-PELVIENNE :** recherche de métastases

**D. ÉCHOGRAPHIE THYROÏDIENNE :** recherche de métastases

**E. MAMMOGRAPHIE ET ÉCHOGRAPHIE MAMMAIRE :** à la recherche d'une néoplasie primitive.

### F. SCINTIGRAPHIE OSSEUSE AU TECHNÉTIUM :

- Recherche d'autres lésions osseuses.
- Elle est prise en défaut dans le myélome et l'histiocytose.

**G. SCINTIGRAPHIE À LA MIBG :** métastases de neuroblastome ou de phéochromocytome.

### H. TDM THORACIQUE

**I. ANGIOGRAPHIE CÉRÉBRALE :** but thérapeutique, traitement endovasculaire d'une malformation vasculaire ou d'une tumeur hypervasculaire.

### Au total :

Devant la suspicion clinique d'un PEIC :

La TDM constitue l'examen de 1<sup>ère</sup> intention compte tenu sa disponibilité qui sera complétée dans les plus brefs délais par une IRM pour une meilleure caractérisation lésionnelle.

## 3. SÉMILOGIE RADIOLOGIQUE D'UN PEIC

L'imagerie basée sur la TDM et l'IRM ne permet de montrer :

- Des signes directs en rapport avec la lésion en cause tout en précisant sa topographie.
- Et des signes indirects en rapport avec le retentissement de la lésion sur le parenchyme cérébral et sur l'ensemble ventriculaire.

### 3.1 SIGNES DIRECTS :

Anomalie focale ou diffuse du signal ou de la densité qui peut être associée ou non à un rehaussement après injection de produit de contraste.

### 3.2 SIGNES INDIRECTS

Sont important à connaître et à rechercher, car ils peuvent être les seuls signes qui vont orienter vers le diagnostic d'une lésion isodense ou iso-intense.

- Œdème péri lésionnel.
- Effet de masse sur la ligne médiane, le système ventriculaire, les espaces sous-arachnoïdiens et les citernes.
- Modifications osseuses : lyse, condensation.
- Engagement :
  - engagement sous-falciforme : hernie de la circonvolution cingulaire sous la faux du cerveau.
  - engagement temporal : hernie de la partie interne du lobe temporal à travers le foramen ovale.
  - engagement des amygdales cérébelleuses à travers le trou occipital mettant en jeu le pronostic vital en raison du risque de compression bulbaire.
  - engagement central du diencephale : déplacement vers le bas du diencephale.

### 3.3 LOCALISATION DE LA LÉSION

La topographie sera précisée par rapport :

- à la tente du cervelet : lésion sous ou sus-tentorielle
- à la ligne médiane
- à l'axe nerveux : intra ou extra axial

#### En faveur du siège extra axial :

- Refoulement du cortex cérébral en dedans de la lésion.
- Élargissement de la citerne dans laquelle le processus se développe.
- Interposition de LCS entre la lésion et le parenchyme.
- Modification osseuse.

#### En faveur du siège intra axial :

- Entourée de toute part par du parenchyme.
- L'étalement du cortex.
- Amincissement des espaces sous-arachnoïdiens.
- Refoulement des vaisseaux pie-mériens contre la voûte.
- Pas ou peu de modifications osseuses.

Il est parfois difficile de faire cette distinction. Cette sémiologie radiologique va vous permettre d'approcher le diagnostic étiologique.

## 4. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Les étiologies sont dominées par les processus tumoraux et infectieux.

### 4.1 PATHOLOGIE TUMORALE

Il est classique de distinguer les tumeurs de l'enfant et les tumeurs de l'adulte ainsi que les lésions sus et sous tentorielles.

#### 4.1.1. TUMEURS DE L'ENFANT :

**4.1.1.1. Tumeurs de la fosse postérieure :** les plus fréquentes.

##### - Le médulloblastome :

- \* 15 à 20 % des tumeurs du SNC avant l'âge de 15 ans.
- \* 1/3 des tumeurs de la FP.
- \* Pic de fréquence : 4-5 ans.
- \* C'est une tumeur maligne agressive développée à partir du vermis et s'étend vers le V4 avec obstruction précoce des voies d'écoulement du LCS.  
Forte tendance à la dissémination leptoméningée d'où la nécessité d'explorer l'axe spino-médullaire
- \* TDM:
  - Masse vermienne discrètement hyperdense avec parfois des zones kystiques.
  - Hydrocéphalie sus tentorielle, signes de résorption secondaire à l'obstruction du V4.

\*IRM :

- Hyposignal T1, hypersignal T2 hétérogène, rehaussement intense et hétérogène.
- Recherche systématique de dissémination épendymaire intra ventriculaire ou lepto méningée intra crânienne ou rachidienne : T1 gado : nodules qui se rehaussent.

#### - Épendymome:

- \* tumeur de malignité variable.
- \* se développe au niveau du V4 s'étend aux recessus latéraux de Luschka et au trou de Magendie s'étendant ainsi aux angles ponto-cérébelleux et à la grande citerne.
- \* Imagerie (TDM / IRM) : lésion hétérogène, composante kystique, calcification nodulaire, hydrocéphalie sus tentorielle.
- \* La dissémination sous-arachnoïdienne est moins fréquente que pour le médulloblastome, mais nécessite une exploration systématique du canal rachidien après injection de contraste.

#### - Astrocytome pilocytique :

- \* Enfant et l'adolescent.
- \* Hémisphères cérébelleux.
- \* Syndrome cérébelleux puis HTIC quand la lésion augmente de taille.
- \* Aspect typique (TDM / IRM) : lésion kystique siège d'un nodule mural charnu se rehaussant de façon intense après PDC.

#### - Autres :

Gliome du tronc cérébral

#### 4.1.1.2 : Tumeurs sus tentorielles :

##### - Craniopharyngiome :

- \* Tumeur bénigne qui se développe à partir de résidus de la poche de Rathke et se localise dans plus de 90 % des cas dans la région suprasellaire.
- \* Pic de découverte : 10 ans.
- \* Clinique : HTIC, troubles visuels, signes hypothalamo-hypophysaire.
- \* Imagerie : tumeur à triple composante : kystique, charnue et calcique.

##### - Autres

- \* Gliome du chiasma : dans le cadre d'une neurofibromatose maladie du Von Recklinghausen.
- \* Papillome des ventricules latéraux
- \* Tumeurs de la région pinéale.
- \* Métastases de neuroblastome.

Ainsi nous avons étudié les tumeurs de l'enfant dominées par le médulloblastome et l'épendymome. Nous allons passer aux causes tumorales d'HTIC chez l'adulte.

#### 4.1.2 : TUMEURS DE L'ADULTE :

Siègent préférentiellement en sus tentoriel, elles peuvent être intra ou extra axiales.

##### 4.1.2.1 Tumeurs sus tentorielles :

##### - Méningiome :

- \* C'est une tumeur, bénigne extra axiale.
- \* Développé à partir de l'arachnoïde.
- \* Survient chez la femme d'âge moyen.
- \* **Siège** préférentiellement au niveau de la convexité ou en para sagittal, en contact de la faux du cerveau.

##### \* Imagerie :

Souvent une large base d'implantation méningée.  
Refoule le parenchyme cérébral qui peut être le siège d'un œdème.

TDM : iso ou hyperdense. Condensation de la table interne au centre de l'implantation du méningiome visible sur les fenêtres osseuses.

IRM : iso signal ou hyposignal T1 et T2.

Après injection : rehaussement intense et homogène surtout quand la lésion est de petite taille.

Épaississement des méninges de part et d'autre réalisant le signe de la « comète ».

L'IRM permet en plus une excellente analyse des rapports vasculaires artériels et veineux.

#### - **Métastases :**

- \* Cancers primitifs : broncho-pulmonaire, sein, digestif, mélanome.
- \* Il s'agit le plus souvent de lésions multiples d'aspect et de taille variables.
- \* S'accompagnent souvent d'un œdème périphérique volontiers important responsable d'HTIC par augmentation du secteur parenchymateux.
- \* L'IRM est plus sensible dans la détection des petites lésions.

#### - **Tumeurs gliales :**

- \* Se développent à partir du support conjonctif des neurones.
- \* Elles sont classées en :
  - astrocytomes dont les plus malins sont les glioblastomes.
  - oligodendrogliomes.
  - épendymomes
- \* Les signes de malignité sont suspectés devant l'apparition d'un rehaussement hétérogène avec zones de nécrose.
- \* L'HTIC est secondaire à la taille de la tumeur et à l'œdème.
- \* L'IRM et la TDM ne donnent que des éléments de présomption. Le diagnostic de certitude est histologique. Il repose sur la biopsie stéréotaxique guidée par la TDM ou l'IRM.

#### **Autres :**

- \* Lymphome
- \* Tumeur intra ventriculaires
- \* Tumeur de la région sellaire : macroadénome

#### **4.1.2.2 Tumeurs sous tentorielles (FCP)**

Dominées par les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Les deux lésions les plus fréquentes sont :

- le neurinome de l'acoustique.
- le méningiome.

#### **Le neurinome de l'acoustique :**

- \* Tumeur bénigne bien encapsulée.
- \* Âge 30 – 50 ans.
- \* Unique ou bilatéral dans la neurofibromatose type 2.
- \* L'IRM
  - Masse volumineuse : centrée sur le CAI.
  - L'angle de raccordement aigu avec la face postérieure du rocher.
  - Elle s'accompagne d'un élargissement du conduit auditif interne dû à un prolongement intra canalaire de la tumeur.

#### **Le méningiome :**

- \* Non centré sur le porus du CAI.
- \* Large base d'implantation osseuse à la face postérieure du rocher.
- \* Limité en avant par le paquet.

#### **Autres :**

- \* Métastases.
- \* Hémangioblastome cérébelleux unique ou multiple dans la maladie de Von Hippel Lindau

## **4.2 PATHOLOGIE INFECTIEUSE**

### **4.2.1 ABCÈS CÉRÉBRAL À PYOGÈNE :**

- \* Germes en cause : staphylocoque, streptocoque, pneumocoque.
- \* Succède le plus souvent à une phase d'encéphalite présuppurative.
- \* Dissémination par voie hématogène ou par contiguïté à partir d'un foyer ORL : mastoïdite, sinusite, foyer dentaire, brèche ostéodurale post-traumatique ou post-chirurgicale, pulmonaire, urinaire, cardiaque...
- \* TDM / IRM : formation kystique à centre liquidien avec une prise de contraste en anneau, fine et régulière. Il s'y associe un œdème et un effet de masse.
- \* Le diagnostic différentiel peut se poser avec une métastase ou un glioblastome. L'imagerie de diffusion et la spectroscopie permettent de redresser le diagnostic.

**4.2.2 TOXOPLASMOSE :** contexte d'immunosuppression, VIH, etc.

**4.2.3 TUBERCULOSE :** une notion de contagé, l'état vaccinal du patient seront précisés

#### 4.2.4 KYSTE HYDATIQUE

\* Plus fréquent chez l'enfant.

##### \* TDM / IRM

- Le plus souvent univesiculaire, simple de grande taille, sans œdème, ayant le même signal que le LCS, inchangé par l'injection de gadolinium.
- Rarement, il peut présenter un décollement de membrane ou des vésicules filles.
- Il est impératif de rechercher d'autres localisations : pulmonaires ou abdomino-pelviennes.

### 4.3 PATHOLOGIE VASCULAIRE

#### 4.3.1 HÉMATOME CÉRÉBRAL

#### 4.3.2 ISCHÉMIE PSEUDO-TUMORALE

La lésion ischémique peut prendre un aspect pseudo-tumoral. Cependant la clinique et la systématisation dans un territoire vasculaire défini de même que l'IRM de diffusion couplée à l'angio-IRM permettent de redresser le diagnostic.

### 4.4 FORME PSEUDOTUMORALE D'UNE PATHOLOGIE INFLAMMATOIRE

Il peut s'agir d'une sclérose en plaques, d'une neurosarcoïdose, d'un neurobehçet... etc.

La notion de poussées antérieures et le bilan systémique permettront souvent d'arriver au diagnostic.

L'existence d'une prise de contraste en anneau ouvert « en croissant » est un argument pour l'origine démyélinisante de la lésion.

En l'absence d'argument formel pour une étiologie non tumorale, c'est la biopsie chirurgicale stéréotaxique qui permettra de préciser la nature du processus.

# IMAGERIE DE LA PATHOLOGIE INFLAMMATOIRE ET VASCULAIRE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

- 1) Citer le moyen d'imagerie de référence à réaliser devant une suspicion clinique d'une sclérose en plaques (SEP)
- 2) Énumérer les signes IRM d'une SEP
- 3) Citer le premier examen radiologique à réaliser devant un déficit neurologique d'installation brutale
- 4) Planifier la conduite à tenir en imagerie devant la suspicion clinique d'un accident vasculaire ischémique
- 5) Planifier la conduite à tenir en imagerie devant une hémorragie cérébro-méningée.

## 1. IMAGERIE DE LA PATHOLOGIE INFLAMMATOIRE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

On regroupe sous le terme de pathologies inflammatoires toutes les affections présumées d'origine dysimmunitaire induisant des lésions démyélinisantes. Les principales étiologies sont la sclérose en plaques (SEP), les lésions infectieuses ou post-infectieuses (encéphalomyélite aiguë disséminée ADEM, neuroborréliose, leucoencéphalite multifocale progressive LEMP) et les maladies de système (lupus, maladie de Behçet, sarcoïdose, maladie de Gougerot-Sjögren).

La sclérose en plaques représente l'affection inflammatoire la plus classique.

### 1.1. LA SCLÉROSE EN PLAQUES :

La sclérose en plaques est une affection inflammatoire impliquant le système immunitaire, mais dont l'étiologie demeure à ce jour inconnue. Cette maladie débute habituellement chez la femme entre l'âge de 20 et 30 ans et chez l'homme entre 30 et 40 ans.

#### 1.1.1 IMAGERIE :

##### a. Protocole d'exploration :

L'IRM est la méthode d'imagerie de référence pour le diagnostic de la sclérose en plaques. Le protocole d'exploration comprend une exploration encéphalique et médullaire.

##### a.1. : Exploration encéphalique :

Les séquences suivantes sont réalisées :

- coupes sagittales FLAIR : plus sensibles pour la détection des lésions du corps calleux et de la jonction calloso-marginale ;
- coupes axiales T2
- coupes axiales T1 : pour détecter d'éventuelles lésions anciennes « trous noirs »
- coupes axiales FLAIR : plus sensibles que le T2 pour la détection des lésions juxtacorticales et juxtaventriculaires, mais moins sensibles pour la détection des lésions de la fosse cérébrale postérieure que le T2
- coupes axiales T1 après injection de gadolinium : pour étudier le type de rehaussement des lésions.

Le plan d'acquisition devra être **reproductible**, le plan du palais dur est le plus souvent utilisé. L'épaisseur des coupes devra également être la plus fine possible (entre 3 et 5 mm).

##### a.2 : Exploration médullaire :

Les séquences réalisées sont :

- coupes sagittales T1 ;
- coupes sagittales T2 ;
- coupes sagittales T1 après injection de gadolinium :
- coupes axiales T2 et T1 après injection de gadolinium : en cas de prise de contraste, les séquences axiales permettent de conforter la suspicion de lésion observée en sagittal, mais également de localiser la lésion : antérieure, postérieure, latérale... au sein de la substance blanche ou de la substance grise ;
- coupes axiales T2 EG : en cas de lésion suspecte, l'écho de gradient permettant de s'affranchir des artéfacts de flux

## b Sémiologie :

Les lésions de SEP présentent des caractéristiques de forme et de localisation qui permettent généralement d'orienter le diagnostic.

### b.1. Forme :

Les lésions apparaissent comme des hypersignaux T2 ou FLAIR ovoïdes, radiaires par rapport aux ventricules (perpendiculaires aux parois ventriculaires) mesurant plus de 3 mm (Fig.1).

### b.2. Localisation :

Les lésions sont localisées préférentiellement au sein de la substance blanche juxta ou para-ventriculaire (au contact du ventricule latéral), au niveau de l'angle latéral et du toit du ventricule, et au sein de la substance blanche juxtacorticale.

Les lésions du corps calleux et de la jonction callosomarginale sont caractéristiques et sont mieux analysées sur les coupes sagittales FLAIR, où elles prennent un aspect en « crête de coq » (Fig.1C).

On retrouve également des lésions infratentorielles, préférentiellement au niveau du plancher du 4e ventricule, au niveau du pédoncule cérébelleux moyen et à la surface du pont. La séquence axiale T2 est plus sensible que le FLAIR pour la détection de ces lésions (Fig. 2 A et B).

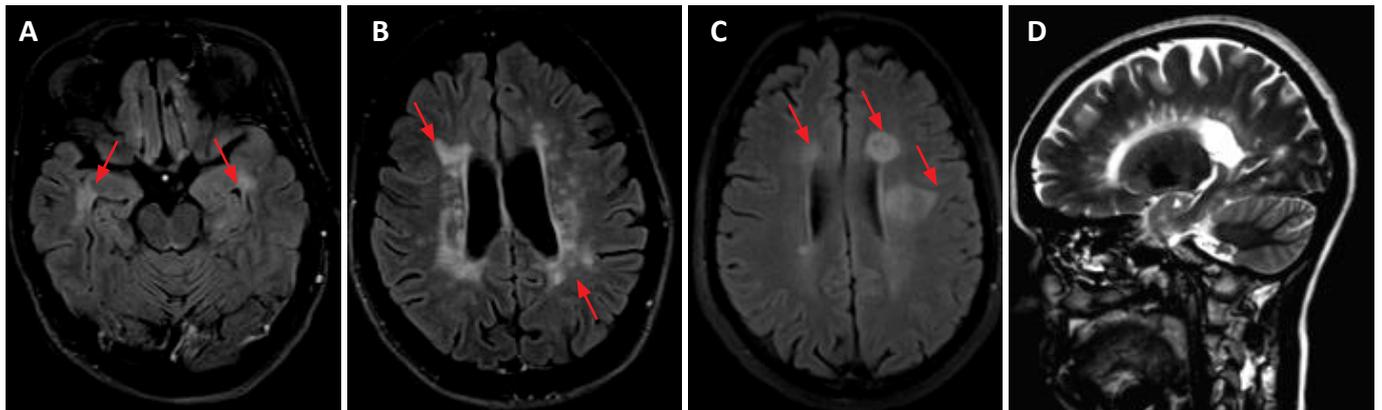
Plus rarement on peut retrouver des lésions au sein du cortex et des noyaux gris centraux, en particulier le thalamus.

Les lésions récentes, où les phénomènes inflammatoires sont les plus actifs sont rehaussées après injection de gadolinium, prenant un aspect nodulaire ou en anneau complet ou plus souvent incomplet (anneau ouvert) (Fig.2C). La prise de contraste régresse généralement en moins de 4 semaines, mais peut persister jusqu'à 3 mois.

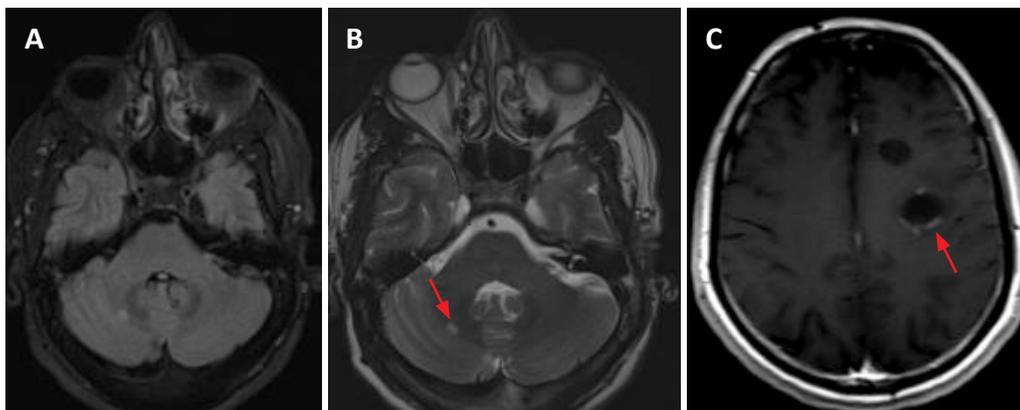
Les lésions médullaires sont fréquemment associées aux lésions cérébrales, et peuvent permettre de conforter le diagnostic lorsque les critères ne sont pas remplis au niveau cérébral.

Mais les lésions médullaires peuvent être isolées notamment dans les SEP de forme progressive.

Elles se présentent comme un hypersignal T2 localisé préférentiellement dans les cordons postérieurs et latéraux de la moelle s'étendant sur moins de 2 segments vertébraux en hauteur (Fig.3).

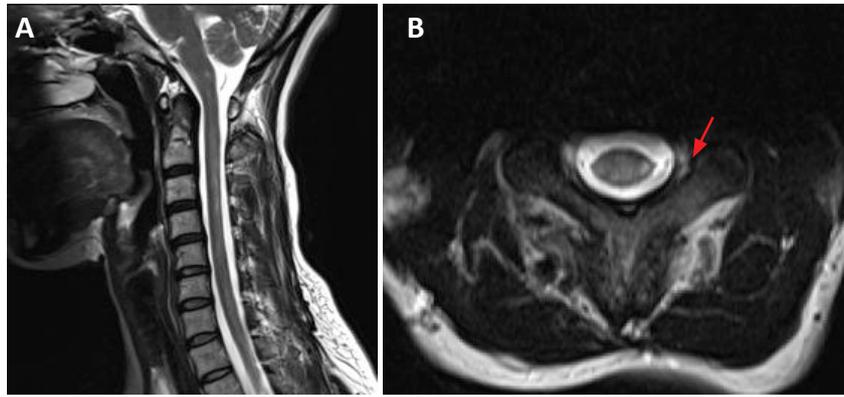


**Fig. 1 (A, B, C et D) :** IRM cérébrale en coupes axiales FLAIR (A, B et C) et sagittale T2 (D) montrant de multiples lésions en hypersignal FLAIR de taille variable de la substance blanche périventriculaire et temporale (flèches en A), réalisant un aspect en « crêtes de coq » sur la coupe sagittale (flèche).



**Fig. 2 (A, B et C) :** IRM cérébrale en coupes axiales FLAIR (A), T2 (B) et T1 après injection de gadolinium (C). Les 2 premières images montrent une petite lésion cérébelleuse droite mieux visible en T2 qu'en FLAIR (flèche). La dernière image montre une prise de contraste de type annulaire incomplète (flèche).

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)



**Fig.3 (A et B) :** IRM cervicale en coupes sagittale (A) et axiale (B) T2 explorant le cordon médullaire cervical : noter la présence de petites lésions étagées en hypersignal T2 de topographie postéro-latérale gauche (flèche).

### 1.1.3. CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DE LA SEP :

Des nouveaux critères 2010 simplifient les critères de Mc Donald qui dataient de 2005. Ils reposent toujours sur la notion de dissémination spatiale et temporelle de l'atteinte inflammatoire au niveau du système nerveux central (définies sur le plan clinique ou sur le plan IRM).

L'existence de 2 lésions cérébrales d'allures inflammatoires à l'IRM si elles sont localisées dans au moins 2 des 4 territoires suivants permet de définir la « dissémination spatiale » :

1. en périphérie des ventricules cérébraux,
2. si elles touchent le cortex cérébral ou
3. si elles sont localisées au niveau « sous-tentorial » (dans le cervelet ou le tronc cérébral) ou
4. au niveau de la moelle épinière.

La dissémination spatiale sur le plan clinique se définit comme l'existence de signes d'examen clinique neurologique dans 2 territoires différents du système nerveux central (le nerf optique et la moelle par exemple). La dissémination temporelle se définit comme l'existence d'une récurrence mise en évidence sur le plan clinique ou sur une IRM.

### 1.2 AUTRES PATHOLOGIES INFLAMMATOIRES :

Les autres pathologies inflammatoires (infectieuses, maladies de système) peuvent poser des problèmes de diagnostic différentiel avec la SEP car l'IRM retrouve des lésions de la substance blanche pouvant mimer des lésions de SEP. C'est le contexte clinique, les données biologiques et parfois certaines particularités sémiologiques des lésions IRM qui permettront de réorienter le diagnostic.

## 2. IMAGERIE DE LA PATHOLOGIE VASCULAIRE CÉRÉBRALE :

Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) constituent la 3<sup>e</sup> cause de mortalité et l'une des principales causes d'invalidité.

Les AVC comprennent les accidents ischémiques, de loin les plus fréquents (80 %) et les accidents hémorragiques : hémorragies cérébrales (10 %), hémorragies méningées (5 %).

### 2.1- ACCIDENTS ISCHÉMIQUES CÉRÉBRAUX :

On distingue l'accident ischémique transitoire (AIT) : accident ischémique cérébral (AIC) sans infarctus cérébral décelable par l'IRM qui dure typiquement moins d'une heure et l'accident ischémique cérébral constitué (AICC) ou infarctus cérébral : AIC avec infarctus cérébral à l'imagerie.

#### 2.1.1 LA TOMODENSITOMÉTRIE (TDM) :

La TDM permet de distinguer, dans la majorité des cas un AVC ischémique (scanner normal ou hypodensité) d'un AVC hémorragique (hyperdensité spontanée).

##### a. Technique :

À la phase aiguë de l'AVC, le protocole comporte :

- une TDM sans injection de produit de contraste

- une TDM de perfusion
- un angioscanner cervico-encéphalique

## b. Sémiologie :

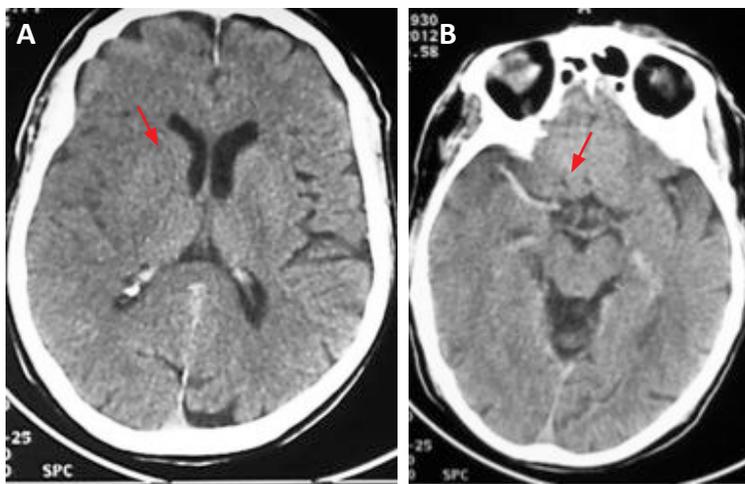
### b1. À la phase aiguë :

\* En TDM sans injection de PDC :

L'hypodensité parenchymateuse dans un territoire vasculaire constitue un des signes les plus importants et souvent le seul pour porter le diagnostic d'accident vasculaire ischémique. L'hypodensité dans les premières heures suivant l'accident ischémique correspond à un œdème cytotoxique. Cette hypodensité peut manquer dans les 6 premières heures.

Des **signes précoces** sont à rechercher surtout dans les infarctus cérébraux intéressant le territoire de l'artère cérébrale moyenne (Fig.4) :

- l'effacement ou la disparition partielle du noyau lenticulaire (Fig.4A),
- l'effacement du ruban insulaire (Fig.4A),
- l'effacement des sillons corticaux (Fig.4A),
- la perte de la différenciation substance blanche/substance grise (Fig.4A),
- une visibilité spontanée de l'artère cérébrale moyenne (Fig.4B), qui traduit soit la présence d'un thrombus endo-luminal (le plus souvent par migration embolique) soit d'un hématome intrapariétal par dissection spontanée.



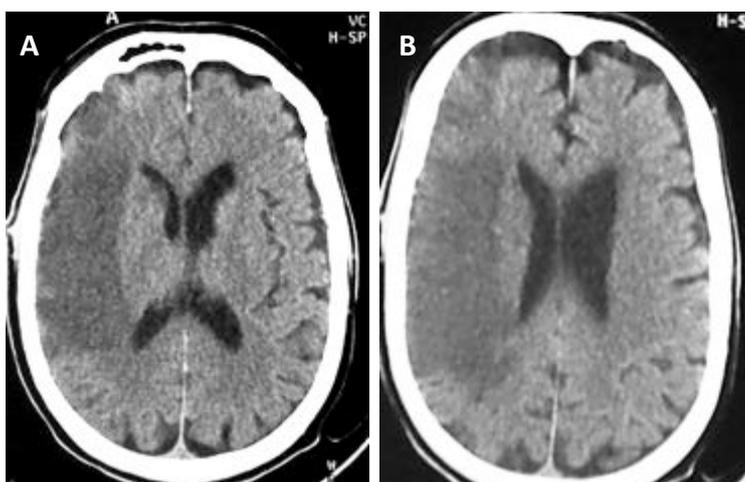
**Fig.4 (A et B) :** Scanner cérébral sans injection : signes subtils d'AVC ischémique dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne droite : dédifférenciation SB-SG et perte du contour externe du noyau lenticulaire droit comparativement au côté sain (flèche) (A) avec hyperdensité spontanée de l'artère cérébrale moyenne droite (flèche en B).

\* La TDM de perfusion : intéressante avant une éventuelle thrombolyse, car elle permet de différencier une zone nécrosée d'une zone de pénombre ischémique.

\* L'angioscanner : évalue la perméabilité du polygone de Willis et des troncs supra-aortiques.

### b2. À la phase subaiguë (48 heures à 3 semaines) :

24 à 48 heures après l'infarctus l'hypodensité de la zone ischémisée se distribue dans un territoire vasculaire. Les phénomènes œdémateux sont alors maximums entre le 3<sup>e</sup> et le 8<sup>e</sup> jour et produisent un effet de masse d'autant plus marqué que l'infarctus est étendu (Fig.5). La topographie de l'hypodensité permet de préciser le territoire vasculaire intéressé. L'œdème s'atténue progressivement pour disparaître vers le 10<sup>e</sup> jour. Parallèlement l'hypodensité diminue au cours des 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> semaines évoluant parfois vers l'isodensité dont le mécanisme complexe fait intervenir des hémorragies pétiéchiiales dans le foyer ischémique et le développement d'une réaction inflammatoire. À la fin de la 3<sup>e</sup> semaine, l'hypodensité est constante en rapport avec une nécrose de vacuolisation qui aboutit à la formation d'une cavité encéphalomalacique.



**Fig.5 (A et B) :** Scanner cérébral sans injection : hypodensité en plage bien systématisée cortico-sous-corticale fronto-insulaire droite en rapport avec un AVC ischémique semi-récents dans le territoire superficiel de l'artère cérébrale moyenne droite

Une prise de contraste n'est que rarement retrouvée avant la fin de la première semaine, pas avant J5 en règle générale (alors que la rupture de la BHE est apparente dès la 12e ou la 24e heure). Cette prise de contraste qui est à son maximum entre le 10e et le 20e jour, diminue progressivement ensuite et ne persiste qu'exceptionnellement au-delà du 2e mois. La prise de contraste peut revêtir différents aspects :

- gyriforme, reproduisant le relief cortical,
- nodulaire, en anneau.

### b3. À la phase séquellaire :

Après la 5e semaine, la séquelle de l'infarctus apparaît soit sous la forme d'une hypodensité liquidienne correspondant à une cavité encéphalomalacique lorsque l'infarctus est étendu, soit sous l'aspect d'une dilatation localisée des sillons et/ou d'un ventricule traduisant l'atrophie sous-jacente.

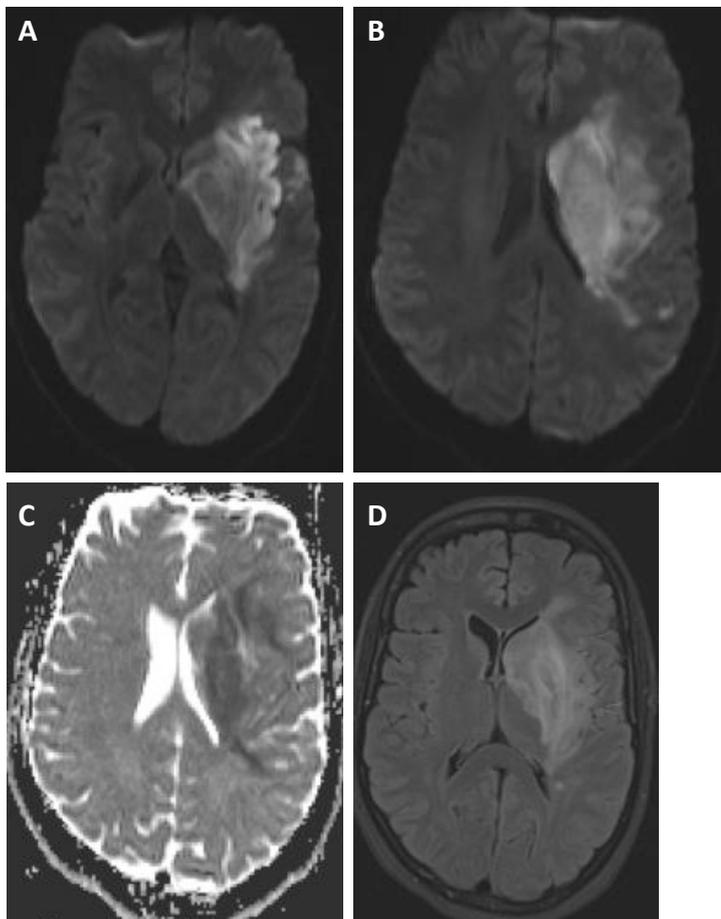
## 2.1.2 L'IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE (IRM) :

### a. Exploration à la phase aiguë :

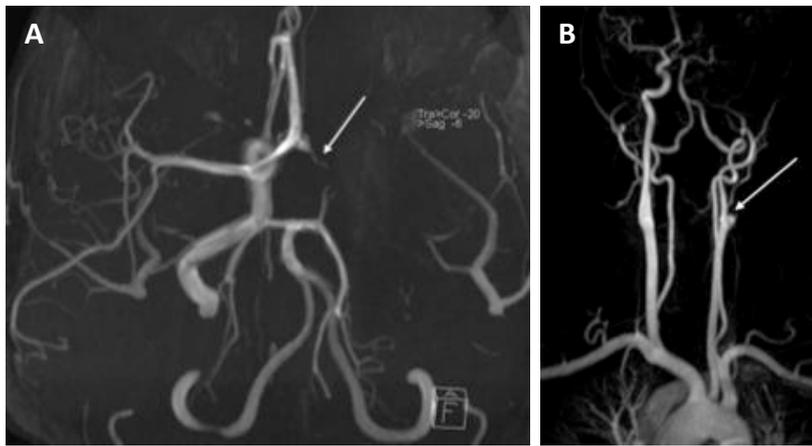
Le protocole d'étude de l'AVC aigu en IRM comprend 6 séquences d'acquisition pouvant être réalisées en moins de 15 minutes : imagerie de diffusion, séquences T2 Écho de gradient (T2\*), FLAIR, angiographie par résonance magnétique (ARM 3D TOF), imagerie de perfusion.

L'IRM permet ainsi une analyse dont les objectifs sont les suivants :

- détecter une hémorragie cérébrale (FLAIR, T2\*) : l'hématome hyperaigu en FLAIR est hyperintense hétérogène lié à la présence d'oxyhémoglobine et entouré d'une couronne hypo-intense, bien visible en T2\*
- rechercher des lésions parenchymateuses préexistantes (FLAIR) ;
- détecter la souffrance cellulaire ischémique aiguë (Fig.6) et en préciser son étendue, sa localisation et sa sévérité (Diffusion) : L'imagerie de diffusion évalue la mobilité des molécules d'eau à l'échelle microscopique, et permet de quantifier dans les milieux biologiques, l'amplitude moyenne de ces mouvements par le calcul du coefficient apparent de diffusion (ADC). Cette technique permet de détecter précocement le dysfonctionnement cellulaire secondaire à l'ischémie. À la phase aiguë de l'ischémie cérébrale, l'interruption du flux sanguin cérébral entraîne très rapidement, dès les premières minutes, une défaillance du métabolisme énergétique et des pompes ioniques transmembranaires. Il en résulte un afflux massif de l'eau du secteur extra cellulaire vers le secteur intracellulaire, à l'origine d'un œdème cytotoxique ou œdème intracellulaire. La diffusion de l'eau et le coefficient d'ADC sont effondrés dès la première heure en raison d'une restriction du volume extracellulaire ce qui se traduit par un hypersignal en pondération diffusion avec un ADC diminué (Fig.6C), identifié sur une cartographie, obtenue à l'aide d'un logiciel dédié.
- détecter les modifications de la microcirculation : Perfusion



**Fig.6 (A, B, C et D) :** IRM cérébrale : imagerie de diffusion b1000 (A et B) avec cartographie de l'ADC (C) et séquence axiale FLAIR montrant un ramollissement ischémique aigu dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne gauche (fronto-insulaire et lenticulaires gauches) : hypersignal sur l'imagerie de diffusion b1000 avec restriction de l'ADC. Sur la séquence axiale FLAIR, en plus de l'hypersignal de la lésion, on note un hypersignal des vaisseaux au niveau des espaces sous-arachnoïdiens de la vallée sylvienne gauche (flèche) témoignant d'un ralentissement circulatoire.



**Fig.7 (A et B) :** angio-IRM : au temps de vol 3D-TOF du polygone de Willis (A) et des troncs supra-aortiques après injection de gadolinium (B) chez le même patient de la figure 6 montrant une absence d'opacification de l'artère carotide interne gauche dès son origine (flèches).

L'IRM de perfusion fournit une information sur l'hémodynamique régionale cérébrale à l'échelle microvasculaire.

- Évaluer la perméabilité des artères intracrâniennes (ARM 3D TOF) (Fig.7).

**\* IRM et décision de thrombolyse :**

À la phase hyperaiguë de l'ischémie cérébrale, l'analyse conjointe de l'imagerie de perfusion et de diffusion permet d'identifier un déficit perfusionnel plus étendu que la zone anormale en diffusion (inadéquation perfusion/diffusion ou « mismatch »), qui constitue la cible du traitement fibrinolytique dans les 6 premières heures.

**b. Exploration à la phase subaiguë :**

En fonction de l'orientation étiologique, le bilan morphologique de l'infarctus est parfois complété au cours de cette phase, par la réalisation d'une ARM des troncs supra-aortiques, avec injection de gadolinium dans le cadre du bilan de la pathologie ischémique.

**Points à retenir :**

- 1- L'AVC constitue une urgence diagnostique et thérapeutique
- 2- Devant la survenue d'un déficit neurologique brutal, le patient doit être orienté en urgence vers un centre de prise en charge spécialisé
- 3- La prise en charge rapide (dans les 6 premières heures) : diagnostic clinique et bilan imagerie permettront la réalisation d'une thrombolyse et donner plus de chance de récupération du déficit neurologique
- 4- L'IRM si elle est disponible constitue l'examen de choix dans l'exploration de la pathologie vasculaire ischémique
- 5- La TDM permet aisément d'éliminer une cause hémorragique, la TDM de perfusion ainsi que l'angioTDM permettent une excellente étude à la phase aiguë et dans le cadre du bilan étiologique de l'ischémie.

**2.2. L'HEMORRAGIE CEREBRO-MENINGEE :**

**2.2.1. L'HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE :**

L'hémorragie intracérébrale, appelée aussi hémorragie intraparenchymateuse est un accident vasculaire cérébral provoqué par la rupture d'une artère cérébrale qui entraîne une hémorragie au sein du parenchyme à l'origine d'un hématome dilacérant le tissu cérébral.

L'imagerie joue un rôle dans le diagnostic positif et étiologique.

**a. Diagnostic positif :**

**a.1. TDM :**

La TDM doit être réalisée en urgence, sans injection. Elle retrouve l'hématome sous forme d'une hyperdensité intraparenchymateuse, homogène. Elle permet également de rechercher des complications : œdème, effet de masse.

**a.2. IRM :**

L'IRM permet de détecter aussi bien que la TDM l'hémorragie intra cérébrale. Le signal est variable selon l'âge de l'hématome.

**b. Diagnostic étiologique :**

Les étiologies les plus fréquentes sont les suivantes :

**b.1. L'hypertension artérielle :**

L'hémorragie intracrânienne survient souvent chez un sujet de plus de 50 ans, hypertendu chronique. L'hématome est de siège profond touchant les noyaux gris centraux, le thalamus, les noyaux du cervelet ou la protubérance

### b.2. Les malformations vasculaires :

Elles peuvent être à type de cavernomes, de malformations artérioveineuses, d'anévrismes. Le diagnostic du cavernome repose sur l'IRM. Concernant les autres malformations vasculaires, il faudra réaliser une angiographie pour déterminer la position exacte, les rapports et l'angioarchitecture de la malformation. Le contexte est évocateur : sujet jeune, non hypertendu, l'hématome est le plus souvent de siège lobaire.

### b.3. La thrombose veineuse cérébrale : (voir paragraphe suivant)

La Thrombophlébite cérébrale provoque un ramollissement hémorragique après formation d'un caillot au sein d'une veine cérébrale empêchant le drainage veineux du parenchyme en amont.

### b.4. Les tumeurs cérébrales :

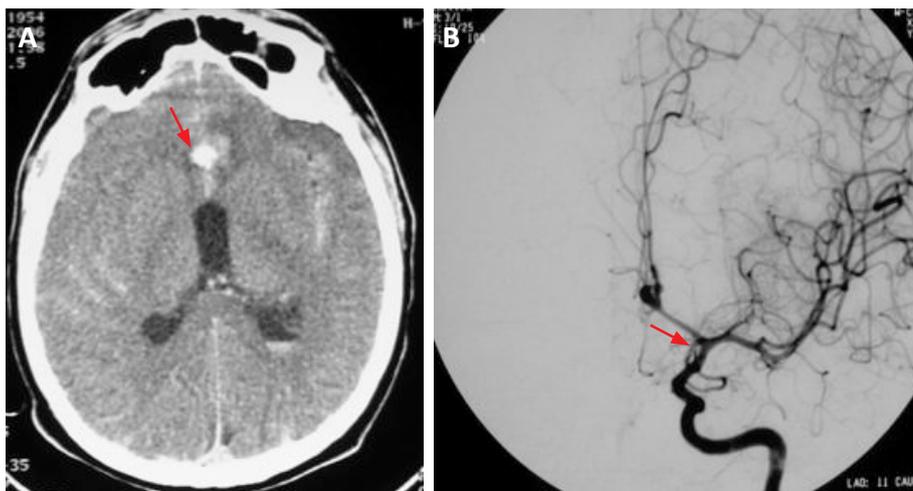
Certaines tumeurs se compliquent de saignement. En effet, les tumeurs (malignes en particulier) sont très richement vascularisées. Lorsque la tumeur est connue, c'est une aggravation brutale des symptômes qui fera suspecter une complication hémorragique. Le diagnostic est suspecté par l'IRM à la phase aiguë, parfois gêné par le saignement et devient évident après résorption de l'hémorragie ou on retrouve la sémiologie d'une lésion de nature tumorale.

## 2.2.2. L'HÉMORRAGIE SOUS-ARACHNOÏDIENNE OU HÉMORRAGIE MÉNINGÉE :

L'hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) ou méningée constitue une **urgence** diagnostique et thérapeutique. C'est une affection grave pouvant être la cause de décès dans 20 à 35 % des cas.

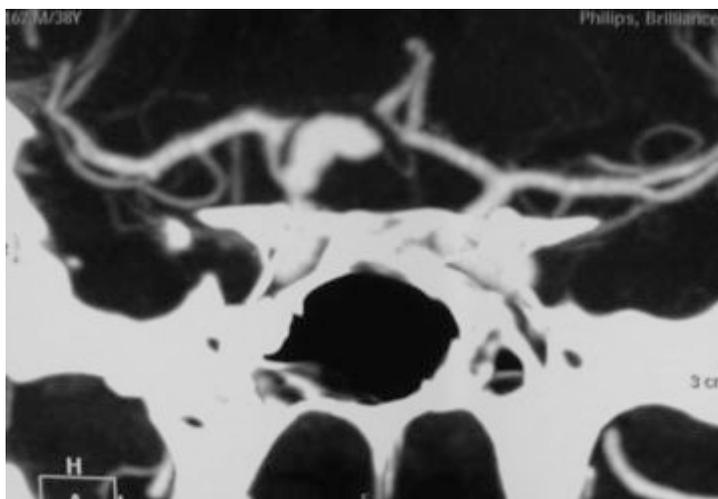
Le diagnostic est suspecté par la clinique. Le patient doit être orienté vers un centre neurochirurgical. La TDM réalisée en urgence met en évidence une **hyperdensité dans les espaces sous-arachnoïdiens**. Cet examen peut être négatif dans 10 % des cas d'où l'intérêt de la ponction lombaire.

La rupture anévrismale représente l'étiologie prédominante (85 %). La distribution du sang prend souvent des aspects caractéristiques selon la topographie de l'anévrisme en cause (Fig.8A).



**Fig.8 (A et B) :** Scanner cérébral sans injection de PDC (A) et incidence de face d'une angiographie cérébrale sélective de l'artère carotide interne gauche (B) : La coupe axiale du scanner montre la présence d'une HSA prédominante en interhémisphérique (flèche) avec à l'angiographie, présence d'un anévrisme de l'artère communicante antérieure.

L'examen TDM en particulier grâce à l'angioscanner permet de retrouver l'étiologie anévrismale et de préciser ces caractéristiques morphologiques (Fig. 9).



La prise en charge thérapeutique de l'anévrisme rompu doit être réalisée dans les plus brefs délais (les premières 48 heures) afin d'éviter le risque de resaignement. Le traitement peut être neurochirurgical ou le plus souvent par voie endovasculaire, réalisé par un neuroradiologue interventionnel. L'angiographie cérébrale est alors réalisée surtout dans un but thérapeutique.

**Fig.9 :** Angioscanner du polygone de Willis après injection de PDC iodé reconstructions MIP : Anévrisme carotidien supra-clinoïdien droit (flèche).

## 2.3 LA THROMBOSE VEINEUSE CÉRÉBRALE (TVC) :

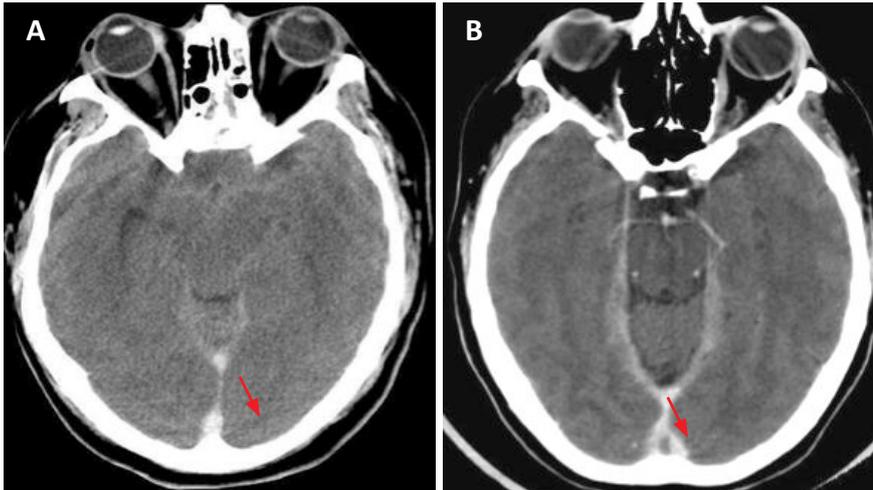
Le diagnostic des TVC est souvent un problème délicat du fait du polymorphisme des tableaux cliniques observés. L'IRM associée à l'angiIRM est actuellement l'examen clé pour le diagnostic de la TVC. Elle permet de visualiser à la fois la thrombose, les éventuelles lésions parenchymateuses et, parfois, la cause sous-jacente.

Quel que soit le moyen d'imagerie (TDM ou IRM), des signes directs correspondant à la visualisation de la thrombose veineuse et indirects le retentissement de la thrombose veineuse sur le parenchyme cérébral sont à rechercher :

### 2.3.1. LA TDM :

#### a. Signes directs :

Avant injection, l'hyperdensité du caillot au sein d'une veine corticale ou d'un sinus peut être spontanément visible au stade initial de la thrombose. Après injection de contraste, le sinus peut prendre un aspect dit de triangle vide (signe du delta) : la lumière du sinus apparaît hypodense, entourée d'une prise de contraste accrue des parois du sinus hyperhémé. Ce signe n'apparaît souvent que de manière retardée 2 à 3 jours après l'occlusion veineuse. (Fig.10)



**Fig.10** : TDM cérébrale : sans injection de PDC (A) : hyperdensité du sinus sagittal supérieur en rapport avec sa thrombose (flèche). Après injection de PDC (B) : signe du delta vide (flèche).

#### b. Signes indirects :

Ils sont beaucoup plus variables que les précédents et peu spécifiques, mais doivent attirer l'attention dans un contexte clinique évocateur de TVC.

##### b.1. Œdème cérébral :

Il peut apparaître diffus ou localisé et se marque par l'existence d'une hypodensité de la substance blanche sous-corticale associée à un effet de masse sur les structures avoisinantes : compression des structures ventriculaires ou effacement des sillons corticaux hémisphériques. Lorsque cet œdème est diffus, la seule anomalie peut être une disparition des sillons corticaux hémisphériques et une diminution notable de la taille des ventricules, qui doivent attirer l'attention, notamment au-delà de la cinquantaine.

##### b. 2 Les ramollissements veineux :

Ils réalisent un infarctus souvent hémorragique touchant le cortex et la substance blanche. Il existe fréquemment au niveau de la zone infarctée une rupture de la barrière hématoencéphalique responsable de prises de contraste.

Les aspects scanographiques sont très variables :

\* **Ramollissements non hémorragiques** : relativement fréquents, leur diagnostic est souvent difficile :

- avant injection, il est habituel d'observer une hypodensité cortico-sous-corticale s'accompagnant d'un effet de masse et témoignant d'un œdème cérébral focalisé.
- après injection, on observe fréquemment au sein de la zone hypodense des prises de contraste corticales gyriformes ou nodulaires sous-corticales.

Enfin parfois, l'hypodensité œdémateuse peut être absente et les seules anomalies visibles sont alors des prises de contraste gyriformes souvent très limitées.

\* **Ramollissements hémorragiques** : ils peuvent se présenter sous plusieurs aspects : le plus souvent l'hémorragie est discrète (hyperdensités multiples de 1 à 2 cm de diamètre au sein d'une hypodensité), parfois il s'agit de volumineuses lésions hémorragiques irrégulières, particulières par l'existence d'emblée d'une hypodensité œdémateuse et par leur topographie cortico-sous-corticale ; elles sont caractéristiques lorsqu'elles sont multifocales ou bilatérales.

### 2.3.2. L'IRM :

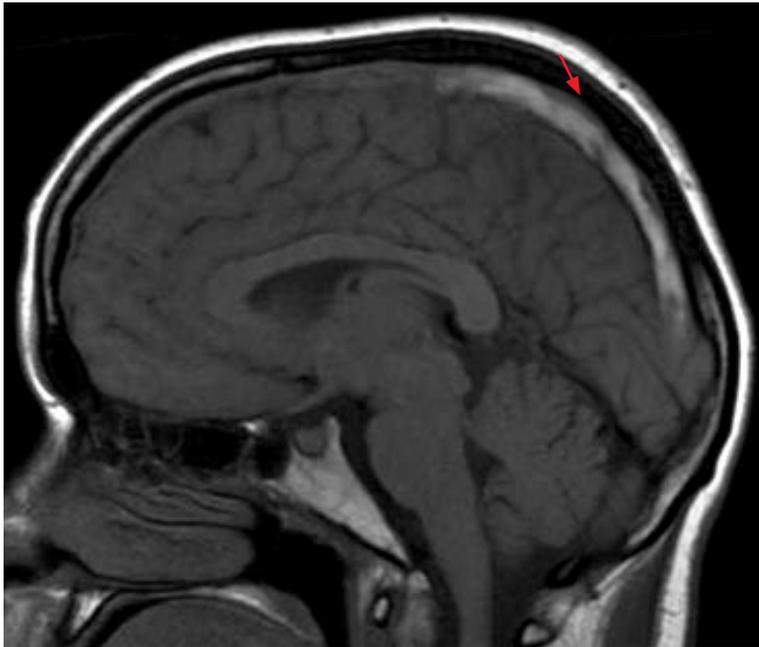
#### a. Signes directs :

Chez un sujet normal, les sinus circulants apparaissent sous la forme d'un hyposignal en séquences pondérées en T1 et T2. L'occlusion des sinus dure-mériens se traduit par l'apparition d'un signal anormal de la lumière vasculaire :

En T1, dans les premiers jours le sinus perd son hyposignal de flux et devient en isosignal puis à partir du quatrième jour, après le début de la thrombose veineuse, il apparaît en hypersignal, ce qui témoigne de la présence de méthémoglobine extracellulaire (Fig.11). Peu après le thrombus apparaît également en hypersignal en pondération T2.

Au-delà de la troisième semaine, après le début de la thrombose veineuse, l'hypersignal en séquence pondérée en T1 disparaît alors que les anomalies de signal en séquence pondérée en T2 restent visibles aussi longtemps que persiste la thrombose veineuse.

L'angio-IRM est un complément très utile de l'IRM dans l'exploration des thromboses des sinus en mettant en évidence une absence de flux au niveau des veines occluses.



**Fig.11** : IRM cérébrale en coupe sagittale T1 sans injection de PDC : hypersignal du sinus sagittal supérieur en rapport avec le thrombus (flèche).

#### b. Signes indirects :

Ils apparaissent en IRM sous la forme de lésions ovalaires ou arrondies cortico-sous-corticales, très œdémateuses et souvent hémorragiques : en séquence pondérée en T1, les lésions apparaissent en hyposignal modéré associées dans 80 % des cas à des zones en hypersignal liées à des remaniements hémorragiques. En séquence pondérée en T2 les infarctus veineux se présentent sous forme d'un hypersignal correspondant à l'œdème cérébral au sein duquel on retrouve fréquemment une zone d'hypersignal plus franche, bordée d'un fin liseré d'hyposignal correspondant à la zone d'hémorragie.

# IMAGERIE DE LA COMPRESSION MÉDULLAIRE

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Citer l'examen de première intention à pratiquer devant une compression médullaire.
2. Faire le diagnostic d'une compression médullaire extradurale à l'imagerie.
3. Reconnaître une compression médullaire intradurale extramédullaire à l'imagerie.
4. Reconnaître une grosse moelle à l'imagerie.
5. Citer l'étiologie la plus fréquente d'une compression médullaire chez l'adulte.

## Connaissances préalables requises

1. Principe technique des moyens d'imagerie.

## INTRODUCTION

La compression médullaire est une urgence neurochirurgicale nécessitant un diagnostic et un traitement rapide avant l'installation de troubles neurologiques irréversibles. Elle est due au développement dans le canal médullaire inextensible d'une lésion expansive qui peut avoir une origine médullaire, méningée ou épidurale, mais surtout disco-vertébrale.

Le diagnostic positif est clinique. L'imagerie intervient pour confirmer le diagnostic, préciser le niveau et le type de compression médullaire et enfin, pour approcher la nature. L'IRM est la technique de choix à réaliser en urgence en première intention. À défaut, c'est la myélographie couplée au scanner qui sera précédée systématiquement par des radiographies standard. L'imagerie ne doit en aucun cas retarder la prise en charge thérapeutique.

Les étiologies sont multiples, dominées par les causes extradurales, en particulier les métastases.

Nous allons traiter les compressions médullaires lentes, causes traumatiques exclues.

## 1. RAPPELS

### 1.1 ANATOMIE

Le cordon médullaire fait suite à la moelle allongée (bulbe). Il commence à hauteur de la jonction craniocervicale et s'étend jusqu'à D12-L1, s'amincissant à ce niveau en un cône terminal. Il présente deux renflements, un renflement cervical et un renflement lombaire.

De ce cordon médullaire naissent 31 paires de racines : 8 cervicales, 12 thoraciques, 5 lombaires, 5 sacrées et 1 coccygienne. Le fait que la moelle soit plus courte que le canal rachidien explique le décalage entre le métamère et l'émergence du nerf spinal.

Sur une coupe axiale de la moelle, on distingue la substance grise et la substance blanche. La substance grise est formée par 2 cornes antérieures motrices et 2 cornes postérieures sensibles. Cette substance grise forme le H centromédullaire.

La moelle est entourée par des enveloppes qui sont au nombre de trois, de dedans en dehors ; la pie-mère, l'arachnoïde et la dure-mère. Cette dernière double en dedans l'os, mais sans y adhérer, ménageant ainsi un espace épidual. Ainsi sont individualisés trois espaces, sur lesquels est basée la sémiologie de la compression médullaire : l'espace sous-arachnoïdien (entre la pie-mère et l'arachnoïde, contient le LCS), l'espace sous-dural (entre l'arachnoïde et la dure-mère, virtuel) et l'espace épidual (entre la dure-mère et l'os, contient de la graisse et des vaisseaux).

La vascularisation artérielle est assurée par des artères radiculo-médullaires, branches des artères intercostales, artères vertébrales, artères cervicales et artères lombaires. Ces artères vont se diviser en deux branches ; antérieure et postérieure, qui vont participer à la formation de trois axes ; un axe spinal antérieur médian et deux axes postéro-latéraux. La principale artère radiculo-médullaire est celle du renflement lombaire, appelée artère d'Adamkiewicz, qui naît souvent à gauche (80 %). Sa naissance est variable, allant de T8 à L2.

## 1.2 PHYSIOPATHOLOGIE

Deux mécanismes entrent en jeu en cas de compression médullaire :

- compression directe, au début réversible
- compression vasculaire, initialement il s'agit d'une stase veineuse, puis par la suite d'une ischémie artérielle. À ce stade, les lésions sont irréversibles.

## 1.3 CLINIQUE

Le diagnostic de compression médullaire est avant tout clinique. Le tableau clinique associe trois syndromes :

- **un syndrome rachidien**, caractérisé par la présence d'une raideur rachidienne et d'une contracture musculaire. L'examen trouve une douleur rachidienne localisée spontanée ou provoquée par la percussion des apophyses épineuses. Ce syndrome témoigne de la souffrance du canal rachidien ostéo-disco-ligamentaire, d'où son caractère marqué dans les compressions médullaires extradurales.
- **un syndrome lésionnel**, qui se traduit par une douleur radiculaire souvent isolée au début, de topographie constante signalant le dermatome lésionnel. Elles peuvent par la suite être associées à un déficit radiculaire objectif avec hypoaesthésie en bande dans le territoire douloureux avec abolition ou diminution d'un réflexe. Enfin, un déficit moteur dans le même territoire avec amyotrophie peut également être observé. Ce syndrome a une grande valeur localisatrice et permet de déterminer le niveau lésionnel.
- **un syndrome sous-lésionnel**, qui traduit la souffrance des voies longues médullaires ; descendante (faisceau pyramidal), ascendante (faisceau cordonal postérieur, faisceau spinothalamique). Il associe des troubles moteurs (allant de la simple fatigabilité à la marche à la paraparésie spastique, syndrome pyramidal avec réflexes ostéotendineux vifs et signe de Babinski), des troubles sensitifs (troubles de la sensibilité profonde par atteinte du faisceau cordonal postérieur, troubles de la sensibilité thermoalgique par atteinte du faisceau spinothalamique), et des troubles sphinctériens (miction impérieuse, pollakiurie puis rétention d'urine).

Ce tableau clinique varie en fonction de la topographie de la lésion :

### - dans le plan transversal :

- \* compression antérieure : forme motrice pure ;
- \* compression postérieure : syndrome cordonal postérieur prédominant ;
- \* compression latérale : syndrome de l'hémimoelle de Brown-Sequard, associant un syndrome pyramidal et cordonal postérieur du même côté de la lésion et un syndrome spinothalamique du côté opposé. Ceci s'explique par le fait que le faisceau spinothalamique croise la ligne médiane au niveau métamérique.
- \* compression centromédullaire : syndrome syringomyélique, se traduisant par une atteinte sensitive suspendue dissociée thermique et algique.

### - en hauteur :

- \* compression cervicale haute (C1-C4) : quadriplégie ;
- \* compression cervicale basse : névralgies cervico-brachiales associées ou non à une paraplégie ;
- \* compression dorsale : paraparésie ou paraplégie ;
- \* compression de la queue de cheval : syndrome de la queue de cheval, associant une paralysie des membres inférieurs, une anesthésie en selle et des troubles génito-sphinctériens.

## 1.4 BIOLOGIE

- bilan inflammatoire : NFS, VS, CRP
- IDR
- hémocultures
- immunologie hydatique

## 2. MOYENS D'EXPLORATION

### 2.1 RADIOLOGIE CONVENTIONNELLE

Ces radiographies seront systématiquement réalisées à la recherche de signes orientant vers le diagnostic d'une cause extradurale, étiologie la plus fréquente.

**Technique** : face et profil du segment rachidien en cause

**But** : analyser la statique rachidienne, la structure osseuse, les espaces intervertébraux et les tissus mous.

Ces radiographies peuvent être normales, sans pour autant éliminer le diagnostic. Elles peuvent montrer des signes de spondylodiscite, contre-indiquant la réalisation d'une myélographie.

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

## 2.2 IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (IRM)

C'est l'examen de choix à demander dès la suspicion clinique d'une compression médullaire.

**Technique** : examen multiplanaire, examen multiparamétrique, T2, STIR (équivalent de T2 avec saturation du signal de la graisse), T1 sans et avec gadolinium.

**Buts** : excellente étude du contenant (moelle osseuse, ligaments, disques) et du contenu (moelle épinière, méninges, racines nerveuses).

Cet examen permet ainsi de préciser le siège de la compression médullaire, son étendue, d'approcher la nature de la lésion en cause et de rechercher des lésions associées.

## 2.3 MYÉLOGRAPHIE/SCANNER

### A. MYÉLOGRAPHIE

Cet examen doit être réalisé en milieu neurochirurgical, car il y a un risque d'aggravation du tableau clinique. Il n'est réalisé actuellement qu'en cas de non-disponibilité ou de contre-indication à l'IRM.

**Technique** : les radiographies standard ont déjà été réalisées et en cas de signes de spondylodiscite, la myélographie ne sera pas réalisée.

- ponction lombaire : étude cytochimique du LCS
- injection intra-thécale de 10 à 15 cc de produit de contraste non ionique
- prise de clichés de face, profil, obliques droit et gauche
- puis après bascule de la table, clichés de face et de profil du rachis dorsal, et si nécessaire, du rachis cervical (si cause cervicale suspectée).

**But** : confirmer la compression médullaire qui va se traduire par une image d'arrêt complet ou incomplet, préciser le siège en hauteur. Le type d'arrêt orientera vers la nature de lésion causale.

**Limites** : la moelle est visualisée indirectement sous forme d'une clarté entourée par les espaces sous-arachnoïdiens opacifiés. En cas d'arrêt complet, le pôle supérieur de la compression n'est pas visualisé.

### B. TOMODENSITOMÉTRIE (TDM)

Pratiqué au décours de la myélographie ou en complément de l'IRM, cet examen permet l'étude des structures osseuses ou la recherche de calcifications intralésionnelles.

**Technique** : étude volumique avec reconstructions multiplanaires.

**But** : bilan d'extension dans le plan transversal, précise les pôles supérieur et inférieur de la lésion (en cas d'arrêt complet), étudie les structures osseuses et les tissus mous et approche la nature de la lésion.

**Limites** : faible résolution en contraste intra-canalair.

## 2.4 ANGIOGRAPHIE MÉDULLAIRE

Réalisée soit pour un repérage pré-opératoire de l'artère d'Adamkiewicz, soit en tant que le premier temps d'une embolisation d'une malformation vasculaire médullaire ou d'une tumeur vertébrale hypervasculaire.

## 2.5 AUTRES MOYENS D'EXPLORATION

### a. Radiographie du thorax :

- À la recherche de :
  - \* Cancer primitif ou de lésions secondaires.
  - \* Lésions de tuberculose ou de kyste hydatique.
  - \* Bilan préopératoire.

### b. Échographie abdomino-pelvienne :

### c. Échographie thyroïdienne.

### d. Mammographie et échographie mammaire :

- À la recherche du primitif.

### e. Scintigraphie osseuse au Technétium :

- Recherche d'autres lésions osseuses.
- Elle est prise en défaut dans le myélome et l'histiocytose (absence de fixation dans 50 % des cas).

### f. Scintigraphie à la MIBG :

- Métastase de neuroblastome ou de phéochromocytome.

### g. Échographie du rachis chez le nourrisson :

- avant l'ossification de l'arc postérieur : permet de localiser l'obstacle et oriente vers sa nature.

### h. Échographie préopératoire :

- Permet un repérage précis d'une éventuelle tumeur.

### i. Biopsie disco-vertébrale :

- Sous guidage TDM ou scopique.
- En cas de spondylodiscite ou de pathologie tumorale du rachis.
- Permet le diagnostic histologique et bactériologique.

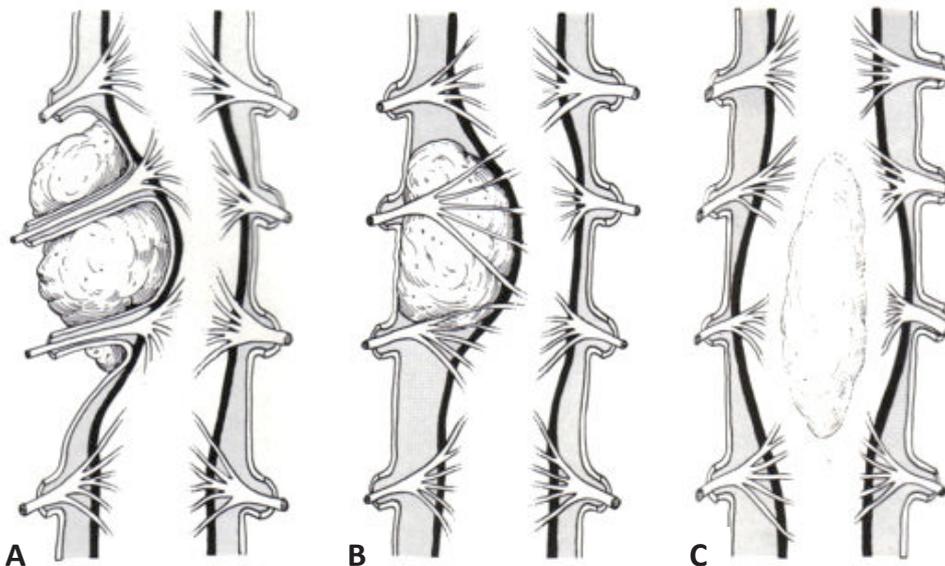
### Au total :

Devant le diagnostic clinique d'une CM :

- \* Les radiographies standard seront réalisées en première intention et parallèlement une IRM sera réalisée dans les plus brefs délais.
- \* Si l'IRM est non disponible ou contre-indiquée, la myélographie couplée au scanner sera réalisée en urgence.
- \* Les autres examens seront réalisés en fonction de l'orientation radiologique, mais ne devront pas retarder la prise en charge.

## 3. SÉMILOGIE RADIOLOGIQUE DE LA COMPRESSION MÉDULLAIRE

- La sémiologie radiologique est la même sur la myélographie, sur les coupes sagittales et coronales T2 de l'IRM. Cette sémiologie est basée sur la modification des espaces sous-arachnoïdiens et de la dure-mère. L'IRM est devenue de plus en plus disponible, ainsi nous avons choisi de décrire cette sémiologie sur les coupes axiales et sagittales T2.
- On distingue trois types de compression selon le point de départ de la lésion : on verra successivement les compressions médullaires (Fig.1) : Extra-durale, Intra-durale extra-médullaire, Intra-médullaire.



**Figure 1 :** Schéma des trois types de compression médullaire en vue coronale.

A : compression extradurale.

B : compression intradurale extramédullaire.

C : compression intramédullaire.

Le principe de cette sémiologie se base sur le fait que la lésion élargit l'espace dans lequel elle se développe.

### 3.1 COMPRESSIONS EXTRA-DURALES (FIG.2) :

Elles représentent les compressions les plus fréquentes. Le processus lésionnel se situe en dehors de la dure-mère, il est soit disco-vertébral, soit dans l'espace épidual.

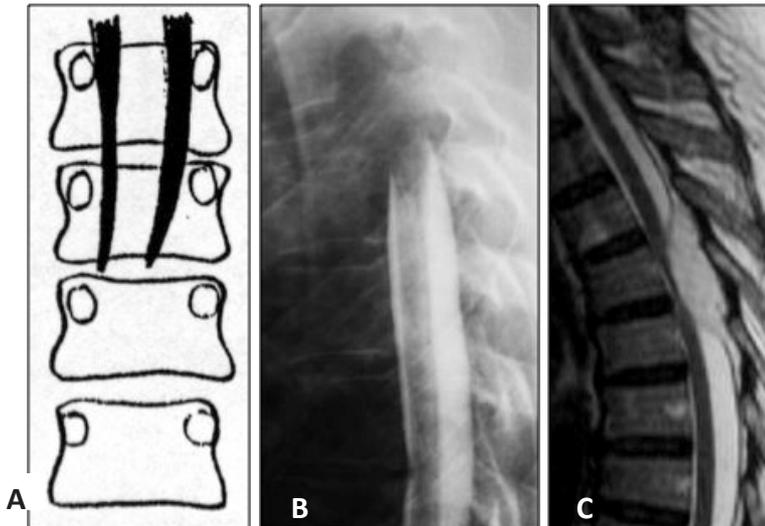
Ce type de compression va se traduire par :

- Un refoulement et amincissement des espaces sous-arachnoïdiens homolatéraux à la lésion.
- Un refoulement de la moelle.
- Et un amincissement de l'espace sous-arachnoïdien controlatéral.

Les coupes sagittales vont permettre de préciser l'extension du processus lésionnel et de la compression en hauteur.

Les coupes axiales vont permettre de préciser l'extension dans le plan transversal.

L'équivalent de l'arrêt complet en myélographie va se traduire par l'absence de visualisation des espaces sous-arachnoïdiens en regard du processus lésionnel avec une moelle comprimée et refoulée.



**Figure 2 :** Compression extradurale.

*À :* schéma en vue coronale montrant l'effacement des espaces sous-arachnoïdiens gauches et le refoulement de la moelle vers la droite et l'amincissement des espaces sous-arachnoïdiens droits.

*B :* Vue de profil d'une myélographie montrant l'amincissement des espaces sous-arachnoïdiens et l'arrêt complet de la colonne opaque.

*C :* Séquence IRM sagittale pondérée en T2 montrant l'élargissement de l'espace épidual postérieur, l'amincissement des espaces sous-arachnoïdiens postérieurs et antérieurs et le refoulement et la compression de la moelle.

### 3.2 COMPRESSIONS INTRA-DURALES EXTRA-MEDULLAIRES (FIG.3) :

La lésion est située dans l'espace sous-arachnoïdien.

La compression va se traduire par :

- Un élargissement des espaces sous-arachnoïdiens de part et d'autre de la lésion.
- Un refoulement de la moelle.
- Et un amincissement de l'espace sous-arachnoïdien controlatéral.

Les coupes axiales vont confirmer le siège intra dural de la lésion et l'élargissement des espaces sous-arachnoïdiens au niveau de ces deux pôles supérieur et inférieur.

L'équivalent de l'arrêt complet vue sur la myélographie se traduira par un élargissement cupuliforme de l'espace sous-arachnoïdien au niveau des deux pôles avec effacement complet du LCS au niveau de la lésion et un aspect effilé de l'espace sous-arachnoïdien controlatéral.



**Figure 3 :** Compression intradurale extramédullaire.

*À :* schéma en vue coronale montrant l'élargissement des espaces sous-arachnoïdiens gauches, le refoulement de la moelle vers la droite et l'amincissement des espaces sous-arachnoïdiens droits.

*B :* Vue de face d'une myélographie montrant l'élargissement des espaces sous-arachnoïdiens gauches et l'amincissement des espaces sous-arachnoïdiens droits.

*C :* Séquence IRM sagittale pondérée en T2 montrant l'élargissement des espaces sous-arachnoïdiens postérieurs, l'effacement des espaces sous-arachnoïdiens antérieurs et le refoulement et la compression de la moelle.

*D :* Séquence IRM coronale pondérée en T2 montrant l'élargissement des espaces sous-arachnoïdiens droits, l'effacement des espaces sous-arachnoïdiens gauches et le refoulement et la compression de la moelle.

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

### 3.3 COMPRESSIONS INTRA-MEDULLAIRES (FIG.4) :

La lésion se situe au sein de la moelle.

Elle va se traduire par :

- Un élargissement de la moelle avec anomalie de signal intra médullaire correspondant à la lésion.
- Cet élargissement est retrouvé sur toutes les incidences.
- Un aspect effilé des espaces sous-arachnoïdiens de part et d'autre de la moelle tuméfiée.

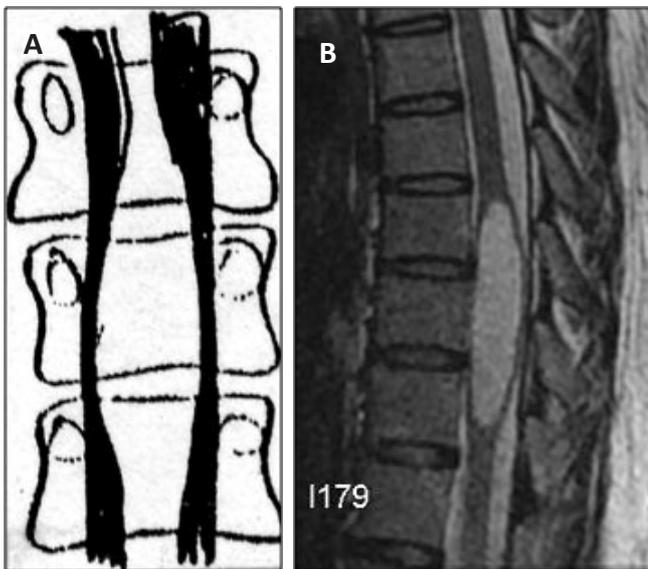
La même sémiologie est retrouvée sur les coupes axiales.

L'équivalent de l'arrêt complet visualisé sur la myélographie va se traduire par l'absence de visibilité de liquide de part et d'autre de la moelle tuméfiée au niveau du maximum de la lésion et (un aspect effilé des espaces sous-arachnoïdiens au-dessus et au-dessous).

**Au total :**

L'IRM reste l'examen de choix devant une suspicion clinique de compression médullaire, car elle permet :

- la mise en évidence du processus lésionnel,
- son retentissement sur la moelle et les espaces sous-arachnoïdiens,
- son extension en hauteur et dans le plan transversal.



**Figure 4 :** Compression intramédullaire.

À : schéma en vue coronale montrant l'élargissement de la moelle et l'amincissement des espaces sous-arachnoïdiens.

B : Séquence IRM sagittale pondérée en T2 montrant l'élargissement de la moelle et l'amincissement des espaces sous-arachnoïdiens antérieurs et postérieurs.

## 4. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Une fois la lésion localisée dans l'un des compartiments nous allons pouvoir approcher sa nature.

### 4.1 CAUSES EXTRA-DURALES :

Elles sont dominées par la pathologie tumorale.

#### 4.1.1 PATHOLOGIE TUMORALE :

##### a. Métastases vertébrales et épidurales :

*Métastases vertébrales :*

Sont l'étiologie de loin la plus fréquente.

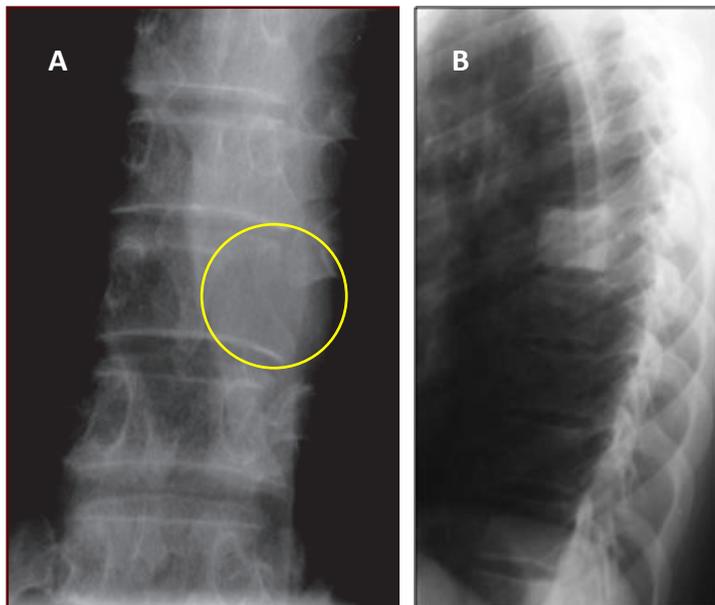
Il s'agit le plus souvent d'un sujet de plus de 50 ans.

Les cancers ostéophiles sont : rein, sein, thyroïde, poumon, prostate.

Le primitif est généralement connu, plus rarement la compression médullaire est révélatrice.

Radio standard (Fig.5) :

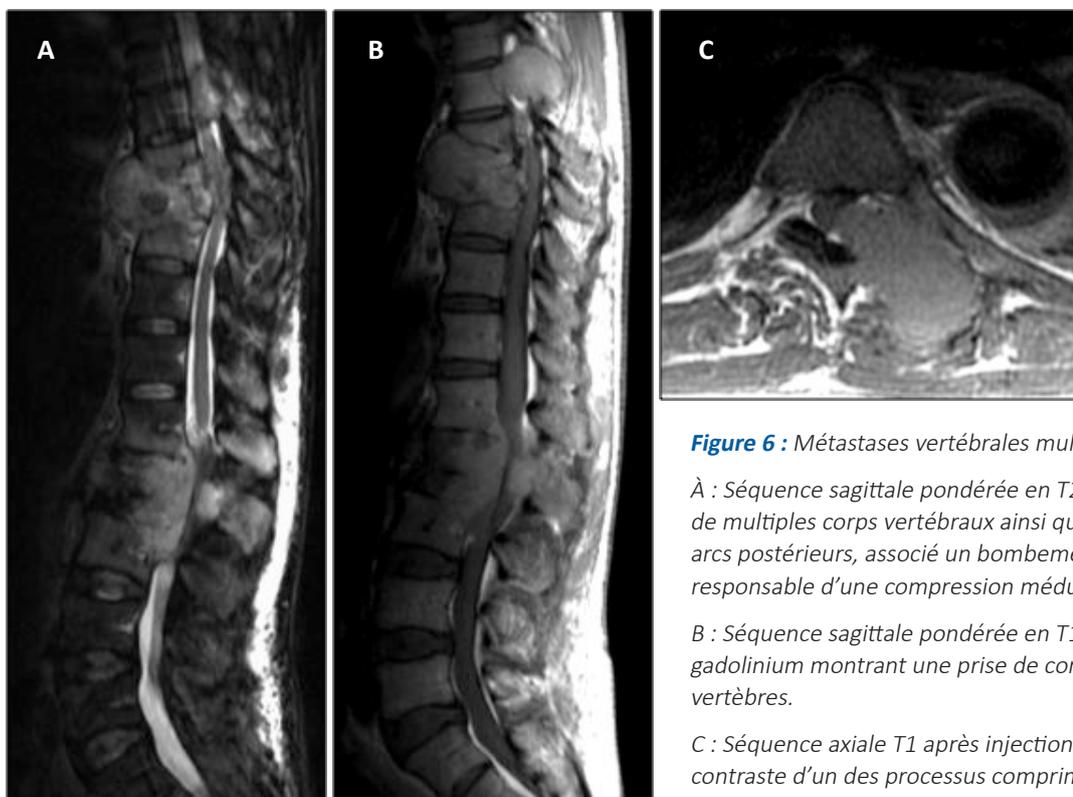
- \* Ostéolyse d'un pédicule, de deux pédicules, d'une partie d'une vertèbre, tassement asymétrique avec bombement du mur postérieur.
- \* Ostéocondensation : diffuse réalisant l'aspect d'une vertèbre « d'ivoire », en mottes aspect « cotonneux ».
- \* Lésion mixte, à la fois lytique, et condensante.



**Figure 5 :** Radiographies standard.

A : de face montrant une vertèbre « borgne » par lyse d'un pédicule.

B : de profil montrant une vertèbre « ivoire » par condensation.



**Figure 6 :** Métastases vertébrales multiples.

À : Séquence sagittale pondérée en T2 montrant un hypersignal de multiples corps vertébraux ainsi que de certains de leurs arcs postérieurs, associé un bombement du mur postérieur responsable d'une compression médullaire.

B : Séquence sagittale pondérée en T1 après injection de gadolinium montrant une prise de contraste de ces mêmes vertèbres.

C : Séquence axiale T1 après injection montrant une prise de contraste d'un des processus comprimant la moelle.

L'IRM est l'examen de référence permettant de montrer (Fig.6) :

- les anomalies de signal : à type de lésion de remplacement médullaire focal en hyposignal T1 marqué, hypersignal T2 se rehaussant après gadolinium ;
- Les métastases condensantes : hyposignal T1, hyposignal T2, avec halo périphérique en hypersignal ;
- l'extension intra-canalair : épidurite : hyposignal T1, hypersignal T2 avec prise de contraste ;
- le retentissement sur le cordon médullaire,
- détecter d'autres métastases infraradiologiques.

Si le cancer primitif n'est pas connu, un bilan étiologique s'impose comportant : Radiographie du thorax, échographie abdomino-pelvienne, échographie thyroïdienne, échographie/mammographie.

Si l'enquête étiologique est négative, la ponction-biopsie vertébrale peut parfois apporter la preuve histologique.

On rapproche de ces métastases vertébrales les localisations vertébrales et épidurales des **hémopathies : myélome, LMNH et leucose aiguë**.

Parfois les épidurites métastatiques peuvent survenir en dehors de toutes lésions osseuses associées avec à l'imagerie en coupes un épaississement circonférentiel épidural avec prise de contraste.

## b. Tumeurs osseuses primitives du rachis :

Elles sont plus rares. Elles peuvent être malignes ou bénignes.

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques, radiologiques et épidémiologiques avec parfois recours à l'histologie.

### Tumeurs malignes :

Chez l'enfant on évoquera un sarcome d'Ewing devant :

- une ostéolyse vertébrale avec importante masse des tissus mous ;
- une vertèbre d'ivoire.

Chez l'adulte on évoquera :

- un chondrosarcome devant des antécédents d'une exostose et devant les calcifications cartilagineuses.
- un plasmocytome solitaire devant une ostéolyse du spongieux donnant aspect « évidé ».
- un chordome devant une lésion lytique médiane du sacrum ou de la synchondrose sphéno-occipitale.

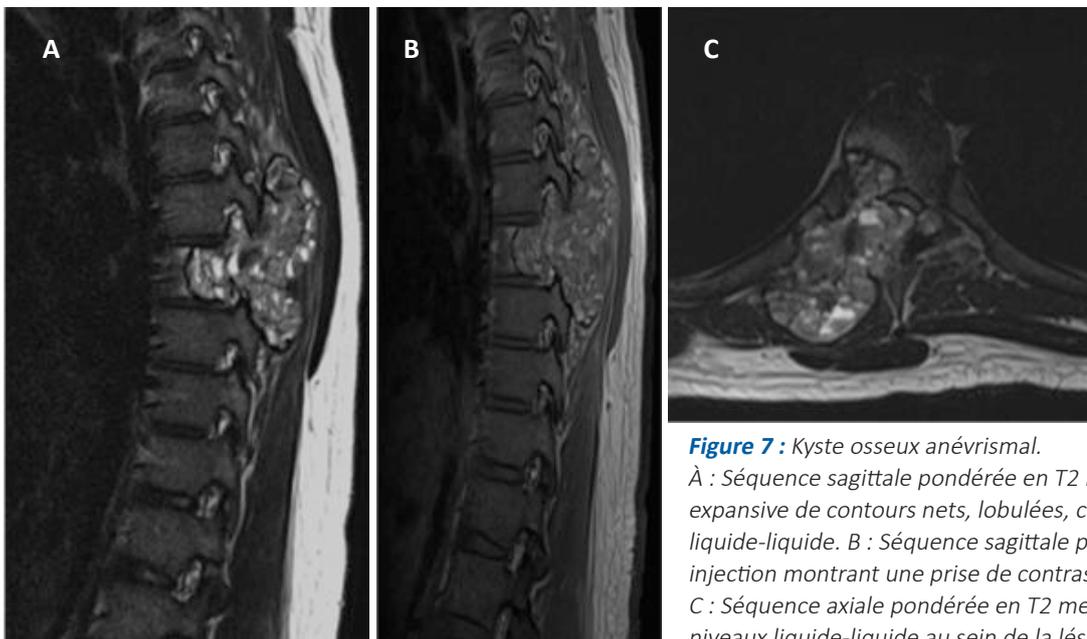
### Tumeurs bénignes :

**Angiome vertébral** : dans sa forme agressive, il devient compressif. Les signes en faveur sont :

- Rx standard : ostéolyse du corps et de l'arc postérieur avec parfois tassement vertébral, recul du mur postérieur (dorsal haut D3-D10).
- IRM : un angiome quiescent est à contenu graisseux, quand il devient agressif, il perd sa composante graisseuse qui est remplacée par une composante tissulaire (prise de contraste). Ces anomalies peuvent s'étendre à l'arc postérieur.

**Kyste anévrisimal** :

- adulte jeune, adolescent.
- le plus souvent, il touche une hémivertèbre : hémicorps + hémiair postérieur homolatéral.
- Rx standard : image lytique et soufflante contenant des cloisons.
- TDM : lésion kystique avec niveaux hydrohématisés.
- IRM (fig. 7) : lésion expansive avec multiples cavités contenant des niveaux liquide-liquide.



**Figure 7 :** Kyste osseux anévrisimal.  
À : Séquence sagittale pondérée en T2 montrant une lésion expansive de contours nets, lobulés, contenant des niveaux liquide-liquide. B : Séquence sagittale pondérée en T1 après injection montrant une prise de contraste des parois des logettes. C : Séquence axiale pondérée en T2 mettant mieux en évidence les niveaux liquide-liquide au sein de la lésion.

## c. Tumeurs nerveuses du système sympathique :

Cause la plus fréquente de compression médullaire chez l'enfant, s'agissant le plus souvent d'un neuroblastome.

La compression médullaire se fait le plus souvent par extension directe de la tumeur vers l'espace épidual à travers les trous de conjugaison ou par des métastases vertébrales et épidurales.

### 4.1.2 PATHOLOGIE INFECTIEUSE :

#### a. Spondylodiscite:

La spondylodiscite tuberculeuse (Mal de Pott) est la plus pourvoyeuse de compression médullaire.

La compression médullaire est secondaire soit :

- à une épidurite ou abcès épiduraux.
- à une esquille osseuse détachée intra-canaulaire.
- tassement vertébral ou angulation du rachis dans les stades avancés.

Rx Standard : les signes apparaissent en retard par rapport à la clinique.

Géodes intra somatiques en miroir plus au moins séquestres et fuseau para vertébral (décollement des lignes para vertébrales).

TDM : étudie mieux les lésions osseuses, sensible dans la mise en évidence des esquilles osseuses intra-canaulaires.

IRM (fig. 8) : - En T1 : hyposignal confluent du disque intervertébral et des corps vertébraux adjacents avec destruction par endroits du plateau vertébral.



**Figure 8 :** Spondylodiscite.

*A : Séquence sagittale pondérée en T2 montrant la disparition de l'hyposignal linéaire central avec hypersignal confluent du disque et des corps vertébraux adjacents.*

*B : Séquence sagittale pondérée en T1 montrant un hyposignal confluent du disque intervertébral et des corps vertébraux adjacents avec destruction par endroits du plateau vertébral.*

*C : Séquence sagittale pondérée en T1 après injection montrant une prise de contraste hétérogène au niveau du disque et des vertèbres adjacentes avec extension épidurale antérieure et postérieure comprimant la moelle.*

- En T2 : disparition de l'hyposignal linéaire central avec hypersignal confluent du disque et des corps vertébraux adjacents.
- Après injection : prise de contraste souvent hétérogène au niveau du disque en raison de la présence d'abcès fréquents non rehaussés. Le corps vertébral se rehausse de façon homogène ou hétérogène en cas d'abcédation.

L'IRM va permettre de préciser l'extension intra canalaire (abcès, épidurite) et d'évaluer le degré de compression médullaire. Elle permet également d'évaluer l'extension aux tissus mous.

En cas de négativité du bilan biologique, la ponction-biopsie disco-vertébrale sera réalisée à la recherche d'une preuve histologique et bactériologique.

#### **b. Hydatidose vertébrale :**

Elle siège avec prédilection à l'étage dorsal et s'associe typiquement à une atteinte costale. Elle touche le plus souvent le corps avec extension fréquente à l'arc postérieur. L'atteinte discale est tardive.

Rx standard : ostéolyse du corps vertébral, de l'arc postérieur du côté adjacent.

IRM : lésion kystique vésiculaire avec extension intra- et extra-canaulaire.

### **4.1.3 PATHOLOGIE MÉCANIQUE :**

#### **a. Hernie discale :**

La topographie la plus pourvoyeuse de compression médullaire est l'étage cervical. Il s'agit le plus souvent d'un noyau disco ostéophytique, plus rarement une hernie molle.

Rx standard : signes de discarthrose.

IRM : retentissement sur la moelle : signes de souffrance hypersignal T2 (myélopathie).

TDM : diagnostic : composante calcique et ostéophytique.

#### **b. Sténose canalaire cervicale :**

Peut être congénitale (étroit) ou acquise (rétréci), le canal étroit en lui même est rarement symptomatique, il s'agit souvent d'un canal étroit décompensé par des phénomènes dégénératifs acquis.

Rx standard : deux signes principaux d'étranglement canalaire constitutionnelle (congénitale) :

- Projection des massifs articulaires sur le corps vertébral sur le cliché de profil ;
- Diminution de l'espace spino-laminaire de sécurité.

IRM :

- Canal cervical rétréci ;
- Empreintes antérieures d'origine disco ostéophytique ;
- Compression postéro-latérale par plicature du ligament jaune et arthrose interapophysaire postérieure. ;
- État de la moelle : anomalie de signal.

## 4.2 CAUSES INTRA-DURALES EXTRA-MEDULLAIRES :

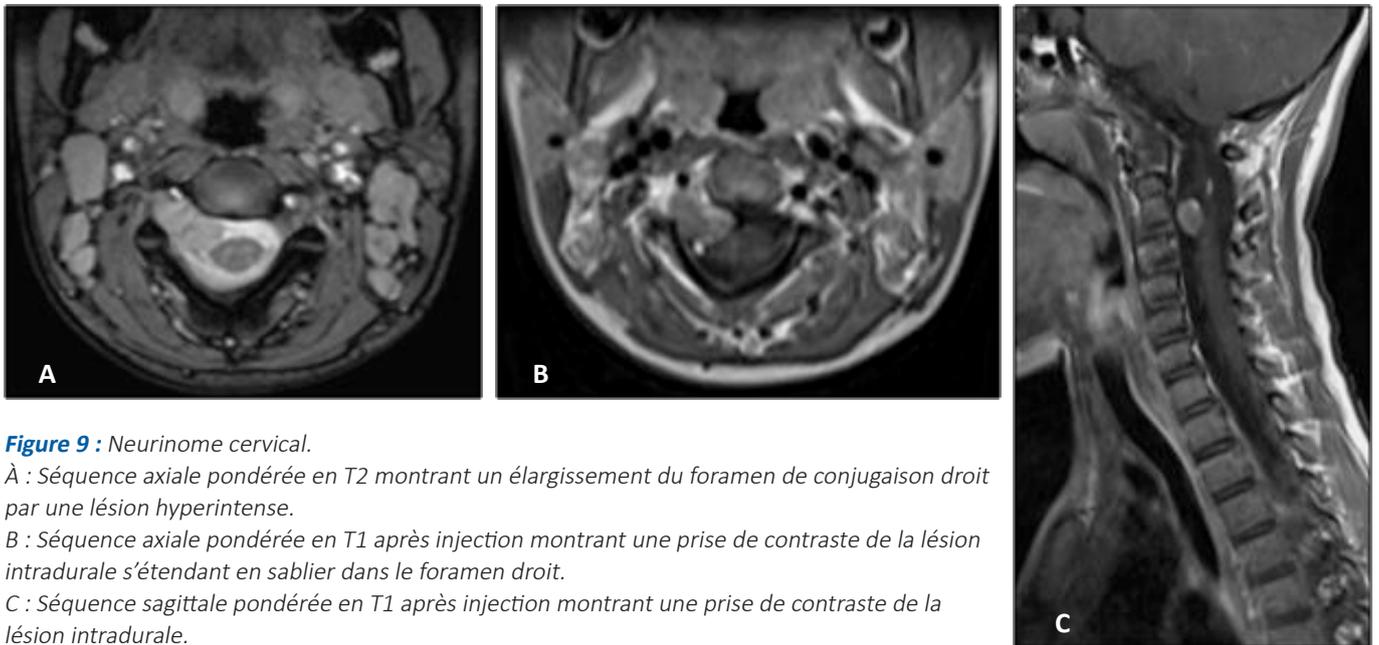
Elles sont dominées par les neurinomes, les neurofibromes et les méningiomes.

### A. NEURINOME ET NEUROFIBROME :

Le neurinome ou schwannome naît à partir des cellules de Schwann. Le neurofibrome naît à partir de la gaine nerveuse et des cellules de Schwann, survient lors de la maladie de Von Recklinghausen.

Rx standard : typiquement élargissement d'un trou de conjugaison sur le cliché de ¾ et un scalloping vertébral.

IRM (fig. 9) : lésion isointense en T1, iso ou hyperintense en T2 avec prise de contraste, qui élargit les espaces sous-arachnoïdiens où elle se développe. Le développement en sablier à travers le foramen de conjugaison est très caractéristique.



**Figure 9 :** Neurinome cervical.

*À :* Séquence axiale pondérée en T2 montrant un élargissement du foramen de conjugaison droit par une lésion hyperintense.

*B :* Séquence axiale pondérée en T1 après injection montrant une prise de contraste de la lésion intradurale s'étendant en sablier dans le foramen droit.

*C :* Séquence sagittale pondérée en T1 après injection montrant une prise de contraste de la lésion intradurale.

### B. MÉNINGIOME :

Il touche plus souvent la femme de plus de 50 ans et siège le plus souvent à l'étage dorsal.

IRM : lésion isointense en T1, rehaussement intense après gadolinium. Il faut rechercher une prise de contraste méningée, inconstante, ainsi qu'une base d'implantation méningée.

### C. MÉTASTASES INTRADURALES :

Elles sont secondaires soit à une dissémination leptoméningée d'une tumeur du système nerveux central (médulloblastome, épendymome), soit à une atteinte à distance d'une tumeur du sein, ou d'un cancer broncho-pulmonaire.

Elles se traduisent à l'IRM par des prises de contraste nodulaires multiples le plus souvent, de topographie intra durale, à rechercher particulièrement au niveau du cul-de-sac sacré.

### D. AUTRES :

- kyste arachnoïdien.
- kyste dermoïde, kyste épidermoïde, lipome.

## 4.3 CAUSES INTRA-MEDULLAIRES :

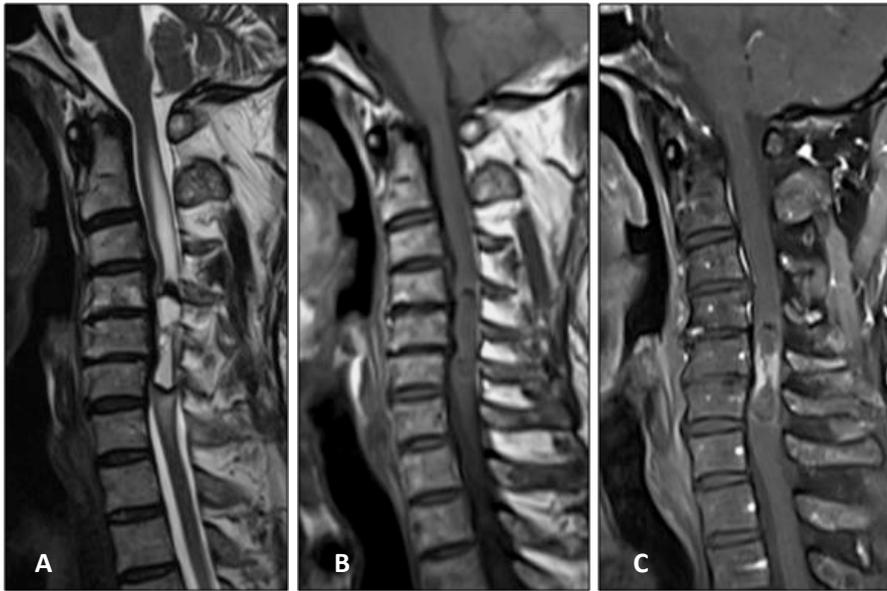
### A. PATHOLOGIE TUMORALE :

Les trois types histologiques les plus fréquents sont l'astrocytome, l'épendymome, et l'hémangioblastome.

#### - Ependymome:

Cette tumeur bénigne naît des cellules épendymaires du canal central. Il touche le plus souvent l'adulte d'âge moyen et ses localisations préférentielles sont la moelle cervicale et le cône terminal. IRM (fig. 10) :

- Lésion centrée, bien limitée.
- Hyposignal T1, hypersignal T2, prise de contraste homogène.
- 1/3 des cas : mise en évidence d'un hyposignal T2 au niveau des pôles supérieur et inférieur de la lésion réalisant le signe de « la coiffe polaire » en rapport avec des saignements chroniques.



**Figure 10 :** Ependymome.

À : Séquence sagittale pondérée en T2 montrant un processus expansif intramédullaire circonscrit en hypersignal associé à un hypersignal œdémateux médullaire de part et d'autre.

B : Séquence sagittale pondérée en T1 montrant le processus en isosignal.

C : Séquence sagittale pondérée en T1 après injection montrant une prise de contraste hétérogène au niveau du processus intramédullaire.

#### - Astrocytome:

Cette tumeur est plus fréquente chez l'enfant et siège la plus souvent dans la moelle cervico-thoracique.

IRM :

- Lésion hétérogène aussi bien T2, t1 qu'après produit de contraste.
- Excentrée, mal limitée.
- Souvent étendue sur plusieurs niveaux.

#### - Hémangioblastome:

Tumeur unique ou multiple dans le cadre de la maladie de Von Hippel Lindeau.

IRM :

- Aspect typique : lésion kystique bien limitée aménageant un nodule mural qui se rehausse intensément après injection de gadolinium.
- Parfois mise en évidence de structures vides de signal (vaisseaux)

### B. AUTRES :

- Abscess intramédullaire : rare
- Métastase intramédullaire : rare.
- Autres causes de grosse moelle non tumorale qui ne constituent pas des urgences neurochirurgie.

## 5. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

### 5.1 SYRINGOMYÉLIE

Elle se définit par la présence d'une cavité intramédullaire qui peut communiquer ou non avec le canal épendymaire.

Elle peut être :

- d'origine malformative, associée à une malformation de la charnière cervico-occipitale ;
- secondaire à une pathologie tumorale, inflammatoire ou traumatique ;
- idiopathique.

## 5.2 PATHOLOGIE VASCULAIRE

- les malformations artérioveineuses intra-médullaires : l'IRM mettra en évidence un nidus intramédullaire, des vaisseaux périmédullaires et une anomalie de signal en rapport avec une ischémie par phénomène de vol.
- les fistules dures à drainage veineux périmédullaire : l'IRM mettra en évidence des vaisseaux périmédullaires et un hypersignal T2 médullaire en rapport avec une ischémie veineuse.

Le traitement de ces deux types de malformations de fait par voie endovasculaire.

- le cavernome : le tableau de compression médullaire survient en cas de complication hémorragique. Son traitement est chirurgical.

## 5.3 MYÉLITE

# 6. CONCLUSION

La compression médullaire est une urgence diagnostique et thérapeutique nécessitant une décompression chirurgicale. Son diagnostic est clinique. L'imagerie ne doit en aucun cas retarder la prise en charge, elle joue trois rôles : confirmer le diagnostic, préciser le siège et l'étendue et approcher la nature de la lésion en cause. L'IRM est l'examen à réaliser en première intention, sinon ce sera le myéloscanner précédé par des radiographies standard. Les étiologies sont multiples, dominées, chez l'adulte par les métastases vertébrales, chez l'enfant par les tumeurs nerveuses paravertébrales.

# LES ANTIÉPILEPTIQUES

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Indiquer les effets indésirables des antiépileptiques (ou anticonvulsivants).
2. Classer les antiépileptiques selon les types d'épilepsie sur lesquels ils agissent préférentiellement.
3. Identifier les caractéristiques pharmacocinétiques des antiépileptiques, qui ont une conséquence thérapeutique pratique.
4. Justifier l'intérêt du dosage des antiépileptiques.
5. Expliquer les règles d'utilisation des antiépileptiques.

## INTRODUCTION :

**L'épilepsie** est une dysrythmie corticale paroxystique qui consiste en une décharge répétitive et simultanée de toute une population neuronale.

Lorsqu'elle est étendue à tout le cortex, on observe une crise généralisée qui peut être :

- prolongée avec les 3 phases : tonique, clonique et comateuse : le **grand mal** (G. M.).
- Brève aux symptômes fugaces à type d'« absences » accompagnées ou non de brèves secousses musculaires : le **petit mal** (P. M.).

Quand la décharge n'intéresse qu'une population neuronale limitée survient une **crise focale** dont les types les plus fréquents sont :

- les **crises motrices Bravais-Jacksoniennes** (B. J.),
- les **crises temporales** dites psychomotrices.

Quand les crises d'épilepsie se succèdent pendant plus de 15 minutes sans résolution intercritique, il s'agit alors de : l'**état de mal épileptique** qui constitue une urgence thérapeutique.

La description clinique précise de la crise et son corrélat électroencéphalographique sont à la base de la classification proposée en 1981 par la Ligue internationale contre l'Épilepsie. Schématiquement les crises sont subdivisées en deux grandes catégories, les crises partielles (foyer localisé) et les crises généralisées (décharges neuronales, bilatérales et synchrones). Une subdivision des crises partielles permet de parler de crises partielles simples, partielles complexes ou de crises partielles évoluant secondairement vers des crises généralisées. De même les crises généralisées sont subdivisées en absences (pas de convulsions) et crises myocloniques, cloniques, toniques, tonico-cloniques et atoniques.

Pierre Simon définit le médicament **antiépileptique** comme « une substance possédant la propriété de supprimer totalement ou de diminuer la fréquence et la sévérité, ou simplement de modifier l'allure et les composantes psychomotrices des crises d'épilepsie chez l'homme ».

La majorité des anticonvulsivants actuellement utilisés en thérapeutique humaine ont été découverts, souvent par hasard, et mis sur le marché avant les années 1970 (antiépileptiques de première génération : Bromures en 1857, Phénobarbital en 1912, Phénytoïne en 1938, Triméthadione en 1945).

Les années 1990 ont vu apparaître en bloc une série de nouveaux médicaments (antiépileptiques de seconde génération : Lamotrigine, Oxcarbazépine, Gabapentine ...).

La troisième génération (Stiripentol, Eterobarb, Zonizamide ...) devrait faire apparaître l'antiépileptique idéal, substance capable de prévenir et de traiter l'épilepsie c'est-à-dire de débarrasser définitivement le malade de toute crise tout en respectant le fonctionnement normal du cerveau, mais malheureusement ce but n'est pas encore atteint.

## 1. MÉCANISME D'ACTION DES ANTIÉPILEPTIQUES :

Quatre mécanismes d'action principaux sous-tendent l'effet pharmacologique bénéfique des anticonvulsifs :

- Le blocage des canaux sodiques voltage-dépendants ;
- L'augmentation de la neurotransmission GABA ergique, inhibitrice ;
- Le blocage de la transmission glutamatergique ;
- Le blocage des canaux calciques de type-T.

(Voir tableau n° 1 en annexe)

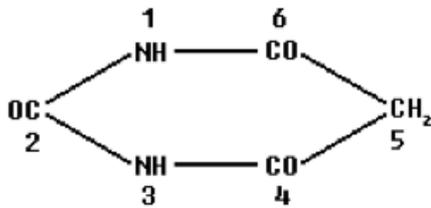
Toutefois cette classification est artificielle, car :

- 1) tous les produits ont plusieurs impacts ;
- 2) aucun mécanisme n'est strictement corrélé à l'action anticonvulsivante ;
- 3) les plus vieux produits (ex. : les barbituriques) n'ont pas nécessairement été réévalués à la lumière de la neurobiologie contemporaine ;
- 4) les produits en développement peuvent agir sur d'autres cibles.

## 2. LES MÉDICAMENTS AGISSANT SUR LE GRAND MAL :

### 2.1. LES BARBITURIQUES :

Il s'agit de molécules dérivant de l'acide barbiturique par substitution en position 5.



Ces substances sont des **acides faibles** de pKa compris entre 7,2 et 8 peu solubles dans l'eau. Pour obtenir des solutés stables injectés par voie intramusculaire, on utilise des solvants organiques qui sont capables de produire des substances irritantes à partir des matières plastiques. Ce risque est évité par l'utilisation de **seringues en verre**.

Les barbituriques s'opposent à tous les convulsifs utilisés en expérimentation animale. Ils diminuent l'excitabilité **corticale**. Ils agissent au niveau synaptique, mais on n'a pas identifié de récepteurs aux barbituriques. Ils interfèrent avec le métabolisme de l'Acide Gamma-Amino Butyrique (GABA).

#### 2.1.1. LE PHÉNOBARBITAL (GARDÉNAL®) :

##### a. Pharmacodynamie et indications :

Le phénobarbital est un dépresseur du cortex à des **doses bien inférieures** aux doses hypnotiques et peut donc être utilisé comme antiépileptique et dans la prévention des convulsions hyperpyrétiques.

C'est le médicament le plus indiqué dans le traitement du **grand mal**.

Son indication dans le petit mal est discutée, car il peut aggraver cette affection chez l'enfant ou contribuer au passage du **petit mal** au grand mal chez l'adolescent.

Le Gardéнал® peut être utilisé dans le traitement de l'Etat de Mal exceptionnellement, par voie intraveineuse **lente après dilution**.

La posologie usuelle est par voie orale de :

- 0,10 à 0,30 g/j chez l'adulte,
- 3 à 5 mg/kg/j chez l'enfant.

##### b. Pharmacocinétique :

Les barbituriques sont bien résorbés par voie digestive mis à part les thiobarbituriques. On peut utiliser la voie intramusculaire (solvant organique) ou la voie intraveineuse très lente (solutions aqueuses).

Leur liaison aux protéines plasmatiques est variable selon le produit : phénobarbital 20 % ; thiopental 65 %. Leur diffusion tissulaire se fait vers tous les tissus. Ils traversent le **placenta** et passent dans le **lait**. Ils se fixent particulièrement dans le système nerveux central, les dépôts graisseux, le foie et le rein.

La brièveté d'action du thiopental, mise à profit, en anesthésie, s'explique non pas par sa vitesse de dégradation qui est lente, mais par le phénomène de redistribution. En effet après injection intraveineuse, le thiopental se fixe dans des tissus richement vascularisés comme le cerveau. Néanmoins la durée d'action hypnotique ne dépassera pas 30 minutes, car le thiopental dont la forme non ionisée est fortement liposoluble va être attiré par les dépôts graisseux.

Les barbituriques sont essentiellement transformés au niveau des microsomes hépatiques. Ils constituent le type même de l'**inducteur enzymatique**, accélérant les biotransformations hépatiques de diverses substances (toxiques, médicaments) ainsi que leur propre biotransformation.

Leur élimination est essentiellement **rénale**. Ils sont sécrétés activement par le tubule et leur forme non ionisée subit la réabsorption tubulaire (diffusion passive) : l'augmentation du pH des urines favorise donc leur élimination.

La demi-vie du Phénobarbital est de 60 à 120 h, ce qui explique que l'on recommande de n'en faire le dosage plasmatique qu'au moins 3 semaines après le début du traitement ou de la modification de la posologie.

### c. Effets indésirables :

- **La tolérance** aux barbituriques est liée à l'activité des microsomes hépatiques. Elle est croisée avec l'alcool, le méprobamate, le diazépam.
- **La sédation et la somnolence** sont fréquentes en début de traitement. Elles peuvent être remplacées par l'irritabilité et l'excitation chez l'enfant.
- **Les réactions cutanées** sont variables : érythème, rash, urticaire, eczéma. La photosensibilisation et le syndrome de Stevens-Johnson et de Lyell sont très rares.
- **Le rachitisme et l'ostéomalacie gardénalique** s'observent surtout chez l'enfant au bout d'une année de traitement. Le Phénobarbital augmente l'inactivation hépatique de la Vitamine D. D'où la nécessité d'un bilan phosphocalcique et éventuellement une supplémentation en Vitamine D.
- **Le rhumatisme gardénalique** (syndrome épaule-main) consiste en une algodystrophie bilatérale des membres supérieurs, survenant chez la femme après 30. Il est exceptionnel. On note de bons résultats avec la corticothérapie.
- **La porphyrie aiguë intermittente** est une contre-indication formelle des barbituriques, car ces derniers stimulent l'A.L.A. synthétase qui contrôle la synthèse de l'Acide aminodelta-lévilinique premier stade de la formation des porphyrines dans le foie.

### d. Interactions médicamenteuses :

Elles sont à type :

- **d'induction enzymatique** augmentant la biotransformation de la Phénytoïne, de l'INH, des œstrogènes et surtout des anticoagulants coumariniques, et réduisant par conséquent leur efficacité ;
- **de potentialisation** de l'effet hypnotique des barbituriques lors de l'administration concomitante de chlorpromazine (Largactil®), d'halopéridol (Haldol®), d'antihistaminiques et en particulier d'alcool éthylique.

### e. Intoxication barbiturique :

Le coma barbiturique est un coma aréflexique, hypotonique avec : myosis, signe de Babinski, inhibition respiratoire, hypotension, hypothermie et cyanose. Pour son traitement on peut avoir recours à :

- des solutés alcalins qui permettent d'augmenter l'élimination rénale du phénobarbital ;
- l'hémodialyse.

## 2.1.2. LES AUTRES BARBITURIQUES :

### a. Les associations:

Pour lutter contre la sédation et la somnolence induites par le phénobarbital, il est associé à ce dernier des amphétamines (Orténal®) ou de la Caféine (Alepsal®).

Dans l'Aparoxal®, les alcaloïdes de la Belladone potentialisent par leur activité vagolytique l'action anticonvulsivante du phénobarbital. Cependant ces associations sont à éviter.

### b. La Primaclone : Primidone (Mysoline®) :

La Primidone est rapidement transformée en phényléthylmalonamide (pic plasmatique en 7 à 8 heures) et plus tardivement en phénobarbital.

Son activité anticonvulsivante s'explique en particulier par ses métabolites dont le principal est le **phénobarbital**. Elle est administrée à la dose de 10 à 20 mg/kg/j (soit environ 1 g/j chez l'adulte) en 1 à 2 prises, car la demi-vie de ses métabolites est longue.

Ces effets indésirables ressemblent à ceux du Phénobarbital.

Il faut y ajouter la possibilité de :

- diplopie, d'ataxie, de nystagmus liés à la dose
- et exceptionnellement de polyadénopathies, de leucopénies, de syndromes lupiques.

## 2.2. L'ACIDE VALPROIQUE (DÉPAKINE®) :

### A. PHARMACODYNAMIE ET INDICATIONS :

Utilisé au départ surtout dans le traitement du Petit Mal, on a pu rapidement démontrer qu'il est actif sur toutes les formes d'épilepsie. Il est considéré aujourd'hui comme un **antiépileptique majeur**. Il élève la concentration cérébrale de GABA par inhibition de la GABA-alpha-cétoglutarate transaminase (acide succinique → Cycle de Krebs). Il potentialise l'effet du Gardénal®.

Posologie : - adulte : 20 mg/kg/j. - enfant : 30 à 40 mg/kg/j.

## B. PHARMACOCINÉTIQUE :

- **La résorption** de l'acide valproïque est rapide et complète pour les comprimés simples et la solution. Elle est complète, mais retardée pour les comprimés gastro-résistants dont l'intérêt est la réduction des troubles digestifs. L'alimentation retarde cette résorption.
- **Diffusion** : La liaison protéique dans le sang est de l'ordre de 87 à 95 %. Elle varie en fonction de la concentration totale de l'acide valproïque et de celle des acides gras libres. Elle est l'objet d'interactions médicamenteuses avec le clofibrate, les salicylés, le diazépam et la phénytoïne. Le passage placentaire est important. Il y a également un passage dans le lait (Clait/Cplasma = 0,33).
- **Métabolisme** : Son métabolisme peut être induit : son catabolisme est accéléré par le phénobarbital, la phénytoïne et la carbamazépine. Lui-même n'est pas inducteur enzymatique. Mais l'acide valproïque est un inhibiteur du métabolisme oxydatif en particulier pour le phénobarbital et le diazépam.

## C. EFFETS INDÉSIRABLES :

Ses effets indésirables sont à type de troubles digestifs transitoires : anorexie, gastralgies, vomissements. Mais il existe un risque d'hépatite aiguë chez l'enfant ou d'hypocoagulabilité plaquettaire, avec les **doses élevées**. Ces risques sont relativement exceptionnels.

## 2.3. LES DÉRIVÉS DE L'HYDANTOÏNE :

Seuls sont utilisés la phénytoïne ou diphénylhydantoïne (Dihydan®) et son dérivé sodique, le Solantyl®. La méphénytoïne n'est plus utilisée à cause de sa plus grande toxicité.

### A. PHARMACODYNAMIE ET INDICATIONS :

La phénytoïne est un anticonvulsivant non hypnotique, actif sur le Grand Mal, mais non actif sur le Petit Mal qu'il peut même aggraver.

Elle est utilisée dans les névralgies faciales et du trijumeau.

Son action sur la membrane cellulaire, explique son utilisation dans les troubles du rythme cardiaque.

### B. PHARMACOCINÉTIQUE :

Sa résorption digestive est bonne, mais lente ; elle est réduite par la prise simultanée de pansement contenant du trisilicate de magnésium ou de l'oxyde d'alumine.

La phénytoïne se lie aux protéines pour 90 % et peut être déplacée par des substances acides comme la thyroxine ou l'acide salicylique.

Le métabolisme de la phénytoïne est saturable. La saturation des enzymes correspond à des doses très variables d'un individu à l'autre, car la capacité des enzymes est génétiquement déterminée. Par conséquent l'augmentation de la posologie doit se faire avec beaucoup de prudence pour éviter une accumulation du produit par défaut de catabolisme.

Son hydroxylation par le système des microsomes hépatiques peut être accélérée par des inducteurs comme le Phénobarbital (ou parfois le Tégrétol®). Cette hydroxylation peut aussi être inhibée par des médicaments comme l'Isoniazide (INH), le Disulfirame (Espéral®). Dans ce cas les risques de toxicité sont augmentés en particulier les troubles neurologiques.

Par ailleurs la Phénytoïne est elle-même inductrice enzymatique et à fortes doses, elle peut réduire les concentrations de Gardéna® ou de Digitaline®. Elle passe la barrière foetoplacentaire.

### C. EFFETS INDÉSIRABLES :

**Le syndrome cérébello-vestibulaire** (vertiges, nystagmus, ataxie...) est secondaire à un surdosage. Le nystagmus en est le premier signe, il apparaît pour des taux plasmatiques de 25 à 30 µg/ml. L'ataxie s'observe entre 30 et 40 µg/ml. Au-delà de 40 µg/ml apparaissent les troubles mentaux.

**Les troubles de la calcification** à type de rachitisme ou d'ostéomalacie sont liés au métabolisme de la vitamine D, surtout lors de l'association avec le phénobarbital.

**Les troubles cutanéomuqueux** : la gingivite hypertrophique est fréquente surtout chez l'enfant. Elle persiste souvent à l'arrêt du traitement. Les éruptions cutanées sont dues à un phénomène d'hypersensibilité.

**Les troubles hématologiques** constitués par l'anémie mégalo-blastique (enfant, femme enceinte), rarement par une leucopénie ou une agranulocytose.

**Les troubles dysimmunitaires** peuvent se traduire par des syndromes lupiques sans atteinte rénale, régressant à l'arrêt de la diphénylhydantoïne ou par des pseudolymphomes dont l'évolution n'est pas toujours bénigne.

**Le risque de tératogénèse** bien qu'il existe reste faible. Son utilisation chez la femme enceinte doit se faire préférentiellement en monothérapie implique, en utilisant des doses les plus faibles possible et tout en surveillant la concentration plasmatique.

## 2.4. LA CARBAMAZÉPINE (TÉGRÉTOL®) :

### A. PHARMACODYNAMIE ET INDICATIONS :

Ce dérivé agit sur le Grand Mal et l'Epilepsie Temporale. Il a un effet remarquable sur les troubles de la personnalité chez l'épileptique. Il améliore les névralgies du trijumeau.

Il est également utilisé en psychiatrie dans la psychose maniaco-dépressive.

### B. PHARMACOCINÉTIQUE :

Sa résorption est lente et aléatoire. La liaison protéique est importante. La carbamazépine peut être déplacée par l'acide valproïque. **Le catabolisme hépatique** de la carbamazépine est augmenté par le Phénobarbital. Il est réduit lors de la prise simultanée de T. A.O®

**C'est aussi un inducteur enzymatique** qui augmente le catabolisme du dicoumarol, de la Dépakine\*, des oestroprogestatifs et de la phénytoïne.

### C. EFFETS INDÉSIRABLES :

Il peut s'agir de somnolence, de vertiges, d'ataxie, de nausées, de vomissements ou de risques plus importants : comme des atteintes hématologiques et cutanées graves, une hépatite cholestatique ou une insuffisance rénale aiguë. D'où la nécessité d'une surveillance particulière.

## 3. MÉDICAMENTS SPÉCIFIQUES DU PETIT MAL :

### 3.1. DÉRIVES DE LA PHENYLSUCCINIMIDE :

- Phensuximide (Liféne®);
- Ethosuximide (Zarontin®).

#### A. PHARMACODYNAMIE ET INDICATIONS :

Le Zarontin® est le meilleur médicament du Petit Mal. Mais il est sans effet sur le grand mal, il ne protège pas contre les crises généralisées convulsives qui peuvent accompagner les absences ou leur succéder à l'adolescence.

Ainsi l'acide valproïque est-il davantage utilisé que l'éthosuximide.

#### B. PHARMACOCINÉTIQUE :

Il est bien résorbé par voie digestive. Plus rapidement pour le sirop chez l'enfant.

Il traverse la barrière foeto-placentaire.

Il est administré à la dose de 10 à 50 mg/kg/j en une seule prise quotidienne, car il a une demi-vie longue de 24 à 60 h.

#### C. EFFETS INDÉSIRABLES :

**Gastro-intestinaux** : nausées, vomissements, anorexie, hoquet.

**Troubles neuropsychiques** : fatigues, somnolence, céphalées. Plus rarement des troubles du comportement (euphorie, léthargie), des troubles psychotiques (délire, hallucinations) ou des troubles parkinsoniens.

**Plus rarement des atteintes cutanées** (urticaire, érythème multiforme bulleux, lupus érythémateux), des troubles oculaires (cataracte) ou hématologiques (éosinophilie, thrombocytopénie, leucopénie, pancytopénie, aplasie médullaire).

### 3.2. DÉRIVES DE L'OXASOLIDINE :

- Triméthadione (Epidione®)
- Paraméthadione (Paradione®)

Ces dérivés sont actifs sur le Petit Mal, mais peuvent déclencher une crise de Grand Mal chez les sujets atteints simultanément du Petit Mal et du Grand Mal. Ils sont peu hypnotiques et légèrement analgésiques.

Ils donnent naissance par N-déméthylation hépatique à un métabolite actif : la **diméthadione** dont l'élimination rénale est très lente, d'où l'importance de vérifier la fonction rénale.

Leurs effets indésirables les plus fréquents sont la somnolence, la photophobie, l'héméralopie, la neutropénie. Plus rares sont les éruptions cutanées, les hépatites, les syndromes néphrotiques. La gravité des dyscrasies sanguines (agranulocytose, pancytopénie) nécessite une surveillance hématologique. Le pouvoir tératogène est important. Ces médicaments ne sont pratiquement plus prescrits.

## 4. LES AUTRES ANTIÉPILEPTIQUES :

### 4.1 LAMOTRIGINE (LAMICTAL®) :

La lamotrigine est indiquée soit en monothérapie, soit en association à un autre traitement antiépileptique pour :

- le traitement des épilepsies généralisées : crises cloniques, toniques, tonico-cloniques, absences, crises myocloniques, atoniques, syndrome de Lennox-Gastaut.
- le traitement des épilepsies partielles : crises partielles, avec ou sans généralisation second.

#### - Pharmacocinétique :

La lamotrigine est rapidement et complètement absorbée au niveau gastro-intestinal. Le pic plasmatique est atteint environ 2,5 heures après l'administration orale du produit.

Le taux de liaison de la lamotrigine aux protéines plasmatiques est de 55 %. La lamotrigine est métabolisée en dérivés glycoconjugués éliminés dans les urines. Moins de 10 % sont excrétés inchangés dans les urines. La clairance et la demi-vie d'élimination sont indépendantes de la dose administrée. La demi-vie moyenne d'élimination chez l'adulte sain est de **24 à 35 heures**.

#### - Les effets indésirables :

- Des éruptions cutanées ont été signalées lors de traitements par la lamotrigine. Elles surviennent généralement dans les **8 premières semaines** de traitement. Si la majorité des éruptions sont bénignes et transitoires, des atteintes cutanées parfois graves, pouvant mettre en jeu le pronostic vital, comme le syndrome de Stevens-Johnson et le syndrome de Lyell (nécrolyse épidermique toxique), ont été rapportées. Chez l'adulte, le risque d'éruption cutanée grave est de **1 pour 1000**. Ce risque est encore plus élevé chez l'**enfant**. C'est pourquoi, chez l'enfant de 2 à 12 ans, ce traitement est réservé aux formes sévères des épilepsies partielles ou généralisées, réfractaires aux thérapeutiques antiépileptiques habituelles.
- Des réactions d'hypersensibilité peuvent être observées. Différentes atteintes ont été rapportées : fièvre, éruption cutanée, atteinte hépatique, altération de la fonction rénale, atteinte hématologique, adénopathies, œdèmes de la face, conjonctivites.

### 4-2 VIGABATRIN (SABRIL®) :

À l'exception du traitement des spasmes infantiles (syndrome de West), le Vigabatrin ne doit pas être instauré en monothérapie. Il doit être utilisé en **association** avec un autre traitement antiépileptique, lorsque toutes les autres associations thérapeutiques approuvées se sont révélées insuffisantes ou mal tolérées.

*Cette restriction d'utilisation est expliquée par le risque de survenue d'effets indésirables. En effet, des **anomalies du champ visuel** ont été rapportées avec une prévalence élevée chez les patients traités par le vigabatrin (environ 1 patient sur 3). Ces anomalies surviennent généralement après des mois, voire des années, de traitement par le vigabatrin. Le degré de rétrécissement du champ visuel peut être important, ce qui peut avoir des conséquences pratiques pour le patient. La plupart des patients présentant des anomalies confirmées à la périmétrie étaient asymptomatiques. Les données disponibles suggèrent que les anomalies du champ visuel sont **irréversibles**, y compris après l'arrêt du traitement par le vigabatrin. Le vigabatrin ne doit donc être utilisé qu'après une évaluation rigoureuse des bénéfices et des risques par rapport aux alternatives thérapeutiques disponibles. Le vigabatrin n'est pas recommandé chez les patients présentant une anomalie du champ visuel préexistante cliniquement significative.*

Les patients devront subir un examen de dépistage systématique dès le début du traitement par le vigabatrin, puis à intervalles réguliers, afin de détecter d'éventuelles anomalies du champ visuel.

Le vigabatrin ne doit pas être administré parallèlement à d'autres médicaments rétinotoxiques.

De rares cas de symptômes d'encéphalopathie, à type de sédation prononcée, stupeur ou confusion, associés à la présence non spécifique d'ondes lentes à l'électroencéphalogramme, ont été décrits peu de temps après le début du traitement par le vigabatrin. Les facteurs de risque de développement de ces réactions sont notamment l'administration d'une dose initiale plus élevée que la dose recommandée, une augmentation des doses plus rapide et/ou par paliers plus importants que les paliers recommandés, ou encore la présence d'une insuffisance rénale.

Le vigabatrin étant **éliminé par voie rénale**, une attention particulière doit être apportée chez les patients dont la clairance de la créatinine est inférieure à 60 ml/min ainsi que chez les sujets âgés. Ces patients doivent faire l'objet d'une surveillance particulière à la recherche d'éventuels effets indésirables à type de sédation ou de confusion.

**Le vigabatrin n'est pas inducteur des enzymes hépatiques à cytochrome P450 et il n'est ni métabolisé ni lié aux protéines. Il y a donc peu de risque d'interaction avec d'autres médicaments.**

### 4.3 GABAPENTINE (NEURONTIN®) :

La Gabapentine est indiquée dans le traitement des épilepsies partielles (crises partielles avec ou sans généralisation secondaire), soit en monothérapie (1<sup>re</sup> intention ou après échec d'une monothérapie antérieure), soit en association à un

autre traitement antiépileptique. La gabapentine n'est pas efficace dans les absences qui peuvent parfois être aggravées.

Les effets indésirables les plus fréquents sont :

- troubles affectant le système nerveux central : recrudescence des crises, somnolences, ataxies, sensations vertigineuses, nervosité, insomnie, nystagmus, paresthésies ;
- troubles du comportement avec agitation, irritabilité, voire agressivité, et hyperkinésie ont été signalées ;
- organisme dans son ensemble : asthénie, céphalées, prise de poids ;
- système digestif : nausées, vomissements, anorexie ;
- troubles hépatiques : des réactions soit cytolytiques, soit cholestasiques, parfois importantes, ont été rapportées sous gabapentine seule ou en association avec d'autres médicaments hépatotoxiques ;

**Après une administration orale, les concentrations plasmatiques de la gabapentine atteignent leur pic en 2 à 3 heures. La demi-vie d'élimination de la gabapentine est indépendante de la dose et est en moyenne de 5 à 7 heures. La gabapentine ne se lie pas aux protéines plasmatiques. La gabapentine est uniquement éliminée par voie rénale. Aucune donnée ne montre qu'elle est métabolisée chez l'homme. La gabapentine n'exerce aucun effet inducteur enzymatique.**

## 5. LES BENZODIAZÉPINES :

L'action anticonvulsivante des Benzodiazépines est particulièrement efficace avec le diazépam (Valium®), le clonazépam (Rivotril®).

Le Rivotril® agit sur toutes les formes d'épilepsie. Mais cet effet s'épuise par un phénomène de tolérance.

Il est préférable de réserver leur utilisation au traitement de l'État de Mal épileptique.

On les utilise alors en injection intraveineuse très lente pour éviter la dépression respiratoire et cardiovasculaire à la dose de 10 mg pour le Valium®, 1 mg pour le Rivotril®.

La concentration dans le tissu cérébral est alors 20 à 30 plus élevée que la concentration plasmatique au bout de 5 minutes pour le diazépam.

Si les crises persistent, on répète l'injection après 20 minutes.

Chez le nourrisson et l'enfant, on peut agir sur la crise convulsive en injectant en **intrarectal** avec une canule adaptée à la seringue, le Valium® à la dose de 0,5 mg/kg.

Les principaux effets indésirables sont à type : de somnolence, d'ébriété, d'ataxie, d'instabilité psychomotrice, d'hypotonie musculaire.

## 6. UTILISATION EN PRATIQUE DES ANTIÉPILEPTIQUES :

Le but du traitement antiépileptique est de réduire le retentissement socioprofessionnel de l'épilepsie.

### 6.1. NOTIONS DE PHARMACOCINÉTIQUE PRATIQUE :

- Le métabolisme hépatique saturable de la phénytoïne rend l'ajustement des doses difficile. Le dosage est alors souhaitable.
- La **variabilité individuelle** est très importante.
- On ne peut tirer de conclusion sur l'efficacité du traitement antiépileptique (cliniquement ou après dosage) que si le steady state ou niveau d'équilibre des concentrations plasmatiques est atteint. Ce qui s'observe en règle générale au bout de 5 demi-vies.
  - Phénobarbital = 20 j.
  - Phénytoïne = 8 j.
  - Dépakine = 2 j.

### 6.2. LA FEMME ENCEINTE OU ALLAITANTE :

La plupart des antiépileptiques sont tératogènes lors des études chez l'animal. Cependant une interruption « sauvage » du traitement comporte des risques pour la mère et le fœtus.

Le traitement se limitera à une monothérapie. Il faut rechercher une efficacité clinique avec la concentration plasmatique la plus faible.

Plusieurs travaux montrent que le phénobarbital est l'antiépileptique le moins dangereux durant une grossesse.

Certains préconisent l'administration :

- d'acide folique (5 à 10 mg/j) et de vitamine D (1000 à 2000 U/j) pour éviter l'apparition d'anémie mégaloblastique et de douleurs rachidiennes chez la mère,
- et de vitamine K avant le terme, puis chez le nouveau-né.

L'administration de phénobarbital ou d'hydantoïnes interdit l'allaitement maternel.

### 6.3. DOSAGE DES ANTIÉPILEPTIQUES :

Si les signes cliniques sont le meilleur indice pour juger de l'efficacité des antiépileptiques, leur dosage peut être utile en cas :

- d'inefficacité malgré des doses habituellement actives,
- d'apparition de signes toxiques,
- d'association médicamenteuse,
- chez l'enfant en croissance,
- de suspicion d'inobservance du traitement.

Le dosage se fait après atteinte du **steady state**.

### 6.4. RÈGLES D'UTILISATION DES ANTIÉPILEPTIQUES :

1. Certitude diagnostique, car le traitement **symptomatique** est au **long cours**.
2. Débuter par une monothérapie.
3. Commencer par une dose minimale réputée active et augmenter progressivement la dose en fonction de la variabilité individuelle en s'aidant des signes cliniques.
4. La prise médicamenteuse est **régulière** et **quotidienne**.
5. Tenir compte des délais nécessaires pour atteindre un **équilibre plasmatique**. On peut considérer qu'il y a échec, s'il y a inefficacité au bout de 2 mois.
6. La surveillance des **effets indésirables** doit être régulière.
7. L'arrêt du traitement (en particulier chez l'adolescent) doit être très prudent. Cette interruption ne doit **jamais** être brutale, car il y a un risque de convulsions.
8. Les **dosages sanguins** peuvent résoudre les cas difficiles.

# ANNEXES

**TABLEAU 1 : MÉCANISMES D'ACTION PRINCIPAUX**

(+ et ++ : action bien démontrée; +/- : action probable : 0 : action nulle; ? : inconnu)

Médicaments	Blocage des canaux sodiques	Potentialisation du GABA	Blocage du glutamate	Blocage des canaux calciques de type-T (Thalamus)
<b>Première génération</b>				
PHENYTOÏNE/ FOSPHENYTOIN	++	0	+/-	0
CARBAMAZÉPINE	++	0	+/-	?
PHÉNOBARBITAL	+	+	+	0
ACIDE VALPROÏQUE	++	+	+/-	0
BENZODIAZEPINES	+	++	0	0
ETHOSUXIMIDE	0	0	0	+
<b>Deuxième génération</b>				
LAMOTRIGINE	++	0	+/-	0
OXCARBAZÉPINE	++	0	?	?
TOPIRAMATE	+	+	+	?
FELBAMATE	+	+	++	?
OXCARBAZÉPINE	?	++	?	?
TIAGABINE	?	++	?	?
GABAPENTINE	+/-	+	+/-	0
<b>Troisième génération</b>				
LEVETIRACETAM	?	?	?	?
REMACEMIDE	?	?	?	?
DEZINAMIDE	?	?	?	?
LORECLOZOLE	?	?	?	?
LOSIGAMONE	?	?	?	?

**TABLEAU 2 : DONNÉES PHARMACOCINÉTIQUES DES ANTIÉPILEPTIQUES.**

(À : adulte. - E : enfant)

	Demi-vie (h)	Steady State (j)	Prises/j	Posologie (mg/kg/j)	Conc. thérap. (µg/ml)
<b>Phénobarbital</b>	60-120	20	1	A : 2 - 3 E : 3 - 5	A : 15 - 30 E : 20 - 40
<b>Primidone</b>	5 - 10	2 - 3	2	10 - 20	5 - 10
<b>Acide valproïque</b>	10 - 15	2	3 - 4	À : 15 - 30 E : 20 - 50	50 - 100
<b>Phénytoïne</b>	20 - 40	8	1 - 2	A : 2 - 6 E : 3 - 8	A : 5 - 12 E : 10 - 20
<b>Carbamazépine</b>	25 - 40	3	3 - 4	10 - 15	4 - 12
<b>Ethosuximide</b>	24 - 60	8 - 10	1	10 - 50	40 - 60
<b>Diazépam</b>	20 - 35	5	2	10 mg inj. IV	0,5 - 3
<b>Clonazépam</b>	25 - 40	5	2	1 mg inj. IV	0,02 - 0,05

**TABEAU 3 : CARACTÉRISTIQUES PHARMACOCINÉTIQUES DES ANTICONVULSIVANTS DE PREMIÈRE GÉNÉRATION.**

MÉDICAMENT	ABSORPTION (Biodisponibilité en %)	LIAISON AUX PROTÉINES	DEMI-VIE D'ÉLIMINATION	ÉLIMINATION	COMMENTAIRES
<b>Phénytoïne</b>	Lente (85-95)	90-93	9-40	Foie métabolisme saturable	Inducteur enzymatique ; cinétique non linéaire
<b>Carbamazépine</b>	Lente (75 - 85)	70-80	8-24	Foie	Inducteur enzymatique
<b>Phénobarbital</b>	Lente (95-100)	48-54	72-144	Foie	auto-induction
<b>Acide valproïque</b>	Rapide (100)	88-92	7-17	Foie, métabolites actifs	Inducteur enzymatique
<b>Ethosuximide</b>	Rapide 90-95	0	20-60	Foie	liaison protéique dépendante de la concentration
<b>Primidone</b>	Rapide (90-100)	20-30	4-12	Foie (métabolites actifs dont le phénobarbital)	Clairance rapide chez l'enfant
<b>Clonazépan</b>	Rapide (80-90)	80-90	30-40	Foie	

**TABEAU 4 : PHARMACOCINÉTIQUE DES NOUVEAUX ANTIÉPILEPTIQUES.**

	Vigabatrin	Gabapentine	Lamotrigine	Tiagabine	Topiramate	Oxcarbazépine	Felbamate
Enfant mg/kg/jour	40-80		5 - 15			10-40	15-45
Adulte mg/jour	1500-4000	900-3600	200-500	30-60	200-1000	600-3000	1200-3600
Demi-vie en monothérapie (heures)	7	6	30	6	20	8-10	13-20
Liaisons aux protéines	0 %	0 %	55 %	96 %	15 %	40 %	25 %
Nombre de prises quotidiennes	1 ou 2	3	2	3	2	2 ou 3	2 ou 3
Élimination	Rénale (70 %)	Rénale	Hépatique	Hépatique	Rénale ou Hépatique	Hépatique	Rénale ou Hépatique
Formulations (comprimés) en mg	500	100, 300, 400	25, 100	5, 10, 15	100	300	400, 600

**TABEAU 5 : INDICATIONS DES PRINCIPAUX ANTIÉPILEPTIQUES**

	CRISES GÉNÉRALISÉES		CRISES FOCALES		ÉTAT DE MAL ÉPILEPTIQUE
	GM	PM	BJ	TEMP.	
<b>Phénobarbital</b>	+++		+	+	exceptionnellement (IV)
<b>Primidone</b>	+++		+	+	
<b>Acide valproïque</b>	+++	+++	+	+	
<b>Phénytoïne</b>	+++		+	+	
<b>Carbamazépine</b>	++			+++	
<b>Ethosuximide</b>		+++			
<b>Diazépan</b>		+			+++ (IV)

# LES ANTIPARKINSONIENS

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Déduire de la pathogénie de la maladie de Parkinson, les modes d'action des antiparkinsoniens.
2. Justifier les contre-indications des antiparkinsoniens de synthèse en se référant à leur mécanisme d'action et aux effets indésirables qui en résultent.
3. Citer les indications des antiparkinsoniens de synthèse.
4. Justifier l'intérêt de l'utilisation, en association avec la L-Dopa, des inhibiteurs périphériques de la Dopa décarboxylase.
5. Classer en fonction de leur délai d'apparition les effets indésirables de la L-Dopa.
6. Citer les antiparkinsoniens qui permettent de retarder l'utilisation de la L-Dopa.

## INTRODUCTION

Les antiparkinsoniens (A.P.) sont des médicaments symptomatiques susceptibles de corriger totalement ou partiellement l'hypertonie, l'akinésie, le tremblement au repos et les troubles végétatifs de la maladie de Parkinson.

Le système extrapyramidal contrôle la motricité : contraction volontaire, mouvements automatiques, précision, intégration des mouvements volontaires et involontaires... Pour ce faire, l'intégrité des noyaux gris centraux et de la boucle nigro-strié-nigrique en particulier est requise.

Cet ensemble est fait de deux faisceaux :

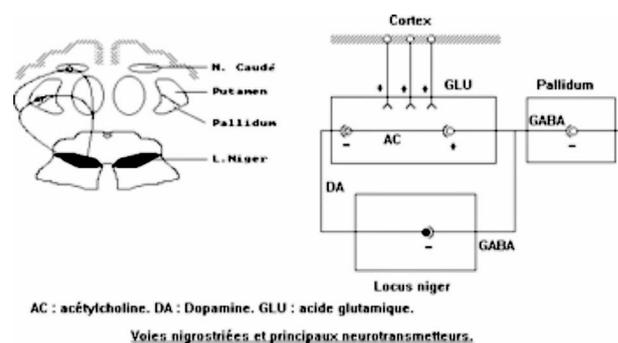
- faisceau ascendant (**dopaminergique**) : du locus niger vers le striatum (Noyau Caudé et Putamen).
- faisceau descendant (**cholinergique**) : du striatum vers le locus niger (Substance noire).

Il existe, à l'état normal un équilibre entre les deux systèmes dopaminergique et cholinergique.

Lors de la Maladie de Parkinson, la dégénérescence progressive du locus niger entraîne un déséquilibre de cet état, avec **déficit dopaminergique** et hypertonie cholinergique relative.

Le traitement correspond à une double possibilité :

- réduire l'hyperactivité cholinergique par les anticholinergiques,
- rétablir le tonus dopaminergique, par la L-Dopa en particulier.



## 1. LES ANTICHOLINERGIQUES:

Depuis 1945 jusqu'en 1966, ces produits étaient les seuls utilisés dans la maladie de Parkinson. Ils réduisent surtout le **tremblement** et un peu l'hypertonie.

### 1.1. PRODUITS UTILISES :

On peut utiliser les produits anciens, alcaloïdes de la Belladone : Atropine®, Scopolamine®. D'autres dérivés ont vu le jour, les antiparkinsoniens de synthèse : Artane® (voie orale et voie injectable), Akineton®, Lepticur®, Parkinane®, Kemadrine®, Cogentine®, Parsidol®, Diparcol®...

## 1.2. EFFETS INDÉSIRABLES :

Ceux des parasympatholytiques (voir la Pharmacologie du système nerveux autonome. Module de pathologie cardiovasculaire) :

Sécheresse buccale et bronchique, constipation, rétention d'urine, tachycardie, trouble de l'accommodation, excitation, hallucinations, confusion mentale (« délire atropinique »).

**Contre-indications** : glaucome, adénome prostatique. Précautions chez les sujets âgés et les bronchitiques chroniques.

## 1.3. UTILISATION EN PRATIQUE :

On peut considérer que ces produits entraînent globalement 20 à 30 % de bons résultats.

Utilisés seuls dans les formes trémulantes pures, dans le syndrome parkinsonien des neuroleptiques (la L-Dopa est dans ce cas inactive, car les neuroleptiques sont des inhibiteurs des récepteurs dopaminergiques) ou dans les formes de début pour retarder l'utilisation de la L-Dopa.

En association avec la L-Dopa dans les formes avancées.

## 2. L-DOPA :

La découverte en 1960 de l'appauvrissement en Dopamine du striatum (siège des terminaisons neuronales provenant du locus niger) a conduit à l'idée d'un traitement par compensation. La Dopamine n'ayant pas donné de résultats, car elle ne passe pas la barrière hémato-méningée, on a utilisé son précurseur la L-Dopa. (forme lévogyre de la dihydroxyphénylalanine).

### 2.1. PHARMACOCINÉTIQUE ET PRODUITS UTILISÉS :

Très bien résorbée au niveau du tube digestif, la L-Dopa se transforme rapidement en Dopamine (sous l'action de la dopa décarboxylase) au niveau périphérique (avec des effets indésirables fréquents) et une très faible partie va au système nerveux central.

C'est pourquoi on a pensé utiliser des **inhibiteurs périphériques de la Dopa décarboxylase** (IDDP) ne passant pas la barrière hémato-méningée. Cela a permis de diminuer les effets indésirables périphériques et de réduire les posologies de L-Dopa tout en augmentant les quantités arrivant du cerveau.

Le reste du métabolisme suit celui des catécholamines jusqu'à l'acide homovanillique (VMA) éliminé par voie urinaire.

Actuellement on peut utiliser soit la L-Dopa seule (Brocadopa®, Loradopa®) ou une association de la L-Dopa avec un IDDP, telle que le Modopar® (L-Dopa + Bensérazide) et Sinemet® (L-Dopa + Carbidopa).

### 2.2. PHARMACODYNAMIE :

La L-Dopa est essentiellement active sur l'**akinésie** et l'**hypertonie** alors que son action sur le tremblement est plus faible et surtout très lente à se manifester. C'est le traitement de base du Parkinson.

L'utilisation au long cours a montré des difficultés. C'est ainsi qu'il existe une **variabilité individuelle**, une fluctuation de l'effet dans la journée (effets « on-off ») et surtout un **épuisement** de l'action au bout de quelques années. C'est pour cela qu'il faut toujours essayer de retarder le plus possible le début du traitement par la L-Dopa.

### 2.3. EFFETS INDÉSIRABLES :

Les effets indésirables sont résumés dans le tableau suivant :

Précocité de survenue	Type d'effets indésirables	Symptomatologie		L-DOPA	L-DOPA+IDDP
<b>PRÉCOCES</b> (périphériques)	Troubles digestifs	-Nausées	-Vomissements	+++	+/-
	Troubles cardiovasculaires	- Troubles du rythme		++	0
		- Crises hypertensives		++	0
		- Hypotension orthostatique		+++	+
<b>TARDIFS</b>	Mouvements anormaux	- Dyskinésies bucco-faciales		+++	+++
		- Mouvements choréïques.			
	Troubles psychiques	- Insomnie	- Agitation	++	++
		- Délires	- Hallucinations		

Les **contre-indications** sont les antécédents psychiques et les affections cardiovasculaires.

Éviter formellement l'association de la L-Dopa avec les I.M.A.O. (inhibiteurs des mono-amine-oxydases) et avec les neuroleptiques. Par ailleurs le Primpéran<sup>®</sup>, le Vogalène<sup>®</sup> et la Vitamine B6 réduisent l'effet de la L-Dopa.

### 3. AGONISTES DOPAMINERGIQUES :

#### 3.1. BROMOCRIPTINE (PARLODEL<sup>®</sup>) :

Inhibiteur du P.I.F. (Prolactine Inhibitor Factor) à faibles doses, il stimule à fortes doses les récepteurs dopaminergiques centraux. L'action et les effets indésirables sont proches de ceux de la L-Dopa. Elle permet souvent de retarder l'utilisation de celle-ci ou lors d'association avec elle, d'éviter les effets indésirables tardifs.

#### 3.2. APOMORPHINE (APOKINON<sup>®</sup>)

Agoniste dopaminergique stimulant les récepteurs D1 et D2 :

- au niveau nigrostrié, en stimulant les récepteurs dopaminergiques postsynaptiques l'apomorphine exerce son action antiparkinsonienne
- En stimulant les récepteurs dopaminergiques de l'area postrema, elle exerce aussi un puissant effet émétique

L'apomorphine n'est utilisable que par voie injectable.

#### 3.3. ROPINIROLE (REQUIP<sup>®</sup>):

C'est un agoniste dopaminergique puissant. Il stimule les récepteurs dopaminergiques striataux. Il est utilisé par voie orale dans le traitement de la maladie de Parkinson en monothérapie ou en association à la L-Dopa.

#### 3.4. AUTRES AGONISTES DOPAMINERGIQUES :

- Trivastal (Piribédil<sup>®</sup>)
- Ropinirole (Requip<sup>®</sup>)
- Lisuride (Dopergine<sup>®</sup>)
- Pergolide (Celance<sup>®</sup>)

### 4. AUTRES ANTIPARKINSONIENS :

#### 4.1. AMANTADINE (MANTADIX<sup>®</sup>) :

Connue depuis 1963 comme antiviral, elle a été utilisée dès 1968 comme antiparkinsonien.

Son action parallèle à celle de la L-Dopa qu'elle facilite s'épuise très rapidement. Utilisée actuellement avant la L-Dopa pour retarder son utilisation.

Les effets indésirables sont fréquents : insomnie, troubles psychiques (confusions, hallucination) troubles digestifs, œdèmes, livedo (marbrures rosacées sur la peau).

#### 4.2. SELEGINE (DÉPRÉNYL<sup>®</sup>) :

La sélegine est un inhibiteur spécifique de la monoamine-oxydase de type B (IMAO B). Elle agit également en inhibant le recaptage des catécholamines. Son intérêt dans la maladie de Parkinson réside dans la possibilité de renforcer l'action de la L-Dopa en augmentant et surtout en prolongeant les taux plasmatiques utiles de dopamine. Elle peut être utilisée seule au début de la maladie afin de différer le recours à la L-Dopa.

#### 4.3. ENTACAPONE (COMTAN<sup>®</sup>) :

L'entacapone appartient à une nouvelle classe thérapeutique, la classe des inhibiteurs de la catéchol-O-méthyltransférase (COMT). C'est un inhibiteur puissant, spécifique et réversible de la COMT, d'où une diminution de la biotransformation de la L-dopa en 3-O-méthyl-dopa. Cela conduit à l'augmentation de la quantité de dopamine disponible au niveau du cerveau.

L'entacapone ne doit être prescrite qu'en association avec la L-Dopa.

#### 4.4. AUTRES :

- Les antidépresseurs tricycliques : l'Imipramine (Tofranil<sup>®</sup>)
- Les bêtabloquants : le Propranolol (Avlocardyl<sup>®</sup>)

# LES ANTALGIQUES CENTRAUX

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Justifier les effets indésirables et les contre-indications de la morphine par ses propriétés pharmacocinétiques et pharmacodynamiques.
2. Décrire le mécanisme d'action de la morphine.
3. Citer les indications des dérivés morphiniques.
4. Décrire les signes de l'intoxication aiguë par les dérivés morphiniques.
5. Citer les médicaments antagonistes de la morphine.
6. Citer les médicaments analgésiques majeurs autres que la morphine en indiquant les principales caractéristiques pharmacocinétiques et pharmacodynamiques qui les différencient de celle-ci.

## INTRODUCTION :

Les antalgiques centraux sont des dérivés morphiniques dont l'usage est réservé au traitement des douleurs intenses : douleurs per et post opératoires, douleurs cancéreuses... etc.

Ce sont des substances capables de supprimer ou d'abolir sélectivement les sensations douloureuses sans toucher aux autres sensibilités ni entraîner de perte de connaissance (différence avec les anesthésiques locaux et généraux). Toutefois cette action principale est souvent associée pour la plupart à de nombreux effets indésirables dont les plus importants sont la dépression respiratoire, l'action psychodysléptique.

Leur utilisation est d'autant plus limitée qu'ils posent le problème de l'induction d'une toxicomanie. D'ailleurs leur prescription est bien contrôlée, car ce sont des médicaments prescrits au **tableau B**.

Le premier dérivé est un alcaloïde isolé de l'opium en 1809, il s'agit de la Morphine.

L'opium est le suc laiteux, desséché à l'air, des capsules du pavot à opium (PAPAVER SOMNIFERUM ALBUM) rencontré en Asie Mineure, au Moyen-Orient et surtout en Extrême Orient. Il contient de nombreux alcaloïdes :

- **groupe du Phénanthrène** (analgésiques centraux) : Morphine, Codéine, Thébaïne.
- **groupe de l'Isoquinoléine** (pas d'action analgésique) : Noscapine, Narcéine, Papavérine.

Il existe aussi des antalgiques dérivés **hémisynthétiques** et **synthétiques** de la morphine : l'Héroïne, la Pentazocine, la Méthadone, la Péthidine, le Dextromoramide, la Phénopéridine.

L'analgésie induite par les dérivés morphiniques est :

**Sélective** : dépression majeure de la perception douloureuse nociceptive et thermique sans atteinte de la sensibilité épicrotique. Il y a élévation du seuil de la perception douloureuse.

**État de conscience** : conservé. Pas d'effet hypnotique pour la morphine aux doses < 3 mg/kg.

**Intense et constante** : quel que soit le type du stimulus douloureux.

**Intensité** : dépend du produit : Dolosal® < morphine < Palfium®.

**Dose liminaire d'activité** : l'analgésie n'apparaît qu'à partir d'une dose liminaire et atteint un seuil d'activité maximale lorsqu'on accroît les doses administrées.

**Les effets indésirables** : sont d'autant plus fréquents qu'on augmente les doses pour obtenir un effet analgésique plus important.

## 1. MORPHINE :

C'est l'alcaloïde le plus important du groupe du phénanthrène. Il tire son nom de ses propriétés onirogènes (Morphée : dieu des songes, fils de la nuit et du sommeil).

### 1.1. GÉNÉRALITÉS :

La morphine est donc le principal alcaloïde de l'opium qui est le latex recueilli à partir des capsules de pavot incisées lorsqu'elles sont encore vertes : le suc coule à la surface des capsules, prend de la consistance jusqu'à constituer des masses gommeuses que l'on agglomère à d'autres pour confectionner les pains d'opium. Celui-ci durcit encore et prend une teinte brunâtre, son odeur est aromatique et sa saveur amère.

L'opium est constitué pour 75 % par des matières pharmacologiquement inactives (gommes, résines, acides organiques...) et pour le reste par des alcaloïdes au nombre d'une vingtaine.

L'opium officinal doit contenir 10 % de morphine. La molécule de morphine comporte un squelette phénanthrène qui a perdu 3 de ses 7 doubles liaisons.

La morphine naturelle est à peu près insoluble dans l'eau froide, plus soluble dans l'alcool, soluble dans les solutions alcalines (soude, potasse) et soluble surtout dans les graisses.

Elle s'utilise en pratique sous forme de sels dont l'hydrosolubilité facilite l'administration thérapeutique : le chlorhydrate est le plus usuel.

Sans conférer des propriétés véritablement analgésiques, le noyau phénanthrène apporte un certain pouvoir neurodépresseur lié à sa lipophilie.

### 1.2. PHARMACOCINÉTIQUE :

#### A. RÉSORPTION :

Très bien résorbés lorsqu'ils sont injectés par voie sous-cutanée ou intramusculaire, les morphiniques sont très bien résorbés aussi per os. Toutefois pour la morphine les doses par voie orale doivent être considérablement augmentées en raison d'une importante dégradation lors du premier passage hépatique.

#### B. DISTRIBUTION :

La fixation protéique plasmatique des morphiniques est de l'ordre de 30 à 35 % ; la fraction libre diffuse vers le foie, les reins, le poumon en particulier.

Le passage de la barrière hémato-méningée se fait plus ou moins rapidement : la pénétration cérébrale de la morphine est plus lente que celle de la méthadone, de l'héroïne et de la codéine.

La fixation cérébrale conditionne la durée d'action des analgésiques centraux (quelques heures dans le cas de la morphine, de la péthidine ou du dextromoramide, administrés en S. C. ou I.M. ; 30 à 45 minutes pour la phénopéridine donnée en I.V.).

Les analgésiques centraux diffusent à travers le placenta (d'où l'imprégnation fœtale chez les mères toxicomanes) et dans le lait.

#### C. BIOTRANSFORMATION :

Seule une faible fraction est passible d'une réelle dégradation dans l'organisme, car l'administration de morphine marquée, permet d'en retrouver plus de 90 % en nature ou tout au moins sous forme de dérivés de sulfo ou glycurono-conjugués. Les morphiniques sont donc inactivés par glycurono-conjugaison et N-déméthylation principalement.

#### D. ÉLIMINATION :

L'élimination est assurée par les reins 4 à 6 h après l'administration à un sujet à fonction rénale normale. En cas de douleurs violentes et continues, la répétition des administrations 3 à 4 fois par jour s'impose. La bile et le suc gastrique contribuent aussi à éliminer la morphine dans les matières fécales alors que l'administration peut être parentérale. L'évacuation par les glandes gastriques est toutefois trop minime pour que le lavage d'estomac rende un service appréciable dans le cas d'injection de doses excessives.

### 1.3. PROPRIÉTÉS PHARMACODYNAMIQUES :

#### A. SYSTÈME NERVEUX CENTRAL :

##### • Action analgésique :

Les effets de la morphine varient en fonction de la dose, de la voie d'administration et surtout de la sensibilité individuelle. Chez le sujet ne souffrant pas, 1 cg de morphine en sous-cutané entraîne parfois une sensation de bien-être, voire une

euphorie, mais plus fréquemment des effets désagréables, une « dysphorie » (anxiété, agitation, palpitation, nausées) qui s'accompagne de dépression respiratoire et de myosis. Avec une dose de 2 cg, ces effets sont plus marqués et peuvent être suivis de sommeil.

Chez un sujet qui souffre, tout au contraire, l'euphorie domine, elle est liée à l'action analgésique et s'accompagne souvent d'apathie ; le malade devient indifférent à la douleur et à ce qui la provoque.

- **Action psychomotrice :**

La morphine exerce une action sédatrice associée à une action d'excitation suivant les doses et les espèces animales.

- Les manifestations d'excitation (anxiété, agitation, réactivité accrue aux stimuli sensoriels) sont plus fréquentes chez les sujets accoutumés et chez la femme. Ces manifestations sont particulièrement évidentes aussi chez certaines espèces animales : cheval, chat et souris.
- Les manifestations sédatrices se voient chez d'autres espèces animales : le chien, le lapin et le rat. Chez l'homme ces manifestations se voient à des doses supérieures à 1 cg.

Toutefois il existe chez l'homme une grande **variabilité individuelle**.

- **Action psychodysléptique :**

Outre la modification de la nature de la perception douloureuse qui est en soi une action psychodysléptique, l'administration de la morphine entraîne un état d'euphorie plus ou moins évident, remplacé parfois par un état dysphorique. À doses élevées, des phénomènes hallucinatoires peuvent apparaître chez certains individus.

La morphine est une substance toxicomanogène inscrite au tableau B.

Elle peut entraîner :

**Une euphorie** : sensation exagérée de bien être ;

**Une tolérance** : c'est-à-dire une nécessité d'augmenter les doses pour obtenir les mêmes effets.

Les mécanismes responsables de cette tolérance peuvent être :

- une modification du catabolisme qui devient plus rapide ;
- une modification de la répartition dans l'organisme ;
- une diminution de la sensibilité du système nerveux central aux effets de la morphine.

**Une dépendance psychique** : envie irrésistible de se procurer la « drogue » par tous les moyens, y compris criminels.

**Une dépendance physique** : le sevrage brutal entraîne l'apparition d'un état de besoin, avec sueurs, larmoiements, catarrhe, douleurs et contractures musculaires, troubles digestifs (nausées, diarrhée, vomissements, anorexie), hyperthermie, anxiété, agressivité et hallucinations. Cet état de sevrage brutal nécessite un traitement d'urgence, car la mort peut survenir.

**Action respiratoire centrale :**

Très importante, limitant l'emploi thérapeutique, toutefois se manifestant peu aux doses thérapeutiques.

Il s'agit d'une action dépressive centrale qui peut être importante aux fortes doses (bradypnée, Cheyne-Stockes, apnée) avec diminution de la sensibilité des centres respiratoires au taux sanguin de CO<sub>2</sub>.

De plus, il semble exister une action corticale induisant une « inattention » aux stimuli normaux (on dit que la personne « oublie de respirer »).

- **Action antitussive :**

La morphine déprime le centre de la toux. C'est une action peu utilisée dans le cas de la morphine en raison de ses nombreux autres effets (mais il faut savoir que c'est le plus puissant antitussif). Ce sont les dérivés codéine et codéthyline qui sont utilisés dans les médicaments antitussifs.

- **Action sur le centre de vomissement :**

Le centre de vomissement est commandé par la Trigger zone.

À faibles doses, la morphine stimule la Trigger zone et entraîne des vomissements.

À fortes doses, elle la déprime et entraîne une action antivomitique.

Théoriquement on peut lutter contre les vomissements par une injection de morphine, mais la dépression induite limite le bénéfice tiré de cette indication qui reste dérisoire.

**B. SYSTÈME NERVEUX AUTONOME :**

La morphine exerce une action assez modérée portant sur les deux systèmes sympathique et parasympathique.

- **Système sympathique :**

Elle stimule la libération de catécholamines par les surrénales induisant quelques effets sympathomimétiques.

- **Système parasymphatique :**

Elle stimule le noyau central du pneumogastrique responsable d'effets parasymphatomimétiques prédominants : bradycardie (supprimée par l'atropine) et tendance à l'hypotension orthostatique.

### **C. ACTION SUR LE MUSCLE LISSE :**

La morphine modifie la contractilité des muscles lisses. Ceci se manifeste à plusieurs niveaux :

- **Tube digestif :**

La morphine renforce puis déprime les contractions gastriques dont l'évacuation est donc accélérée puis ralentie. Elle diminue aussi les sécrétions gastriques (surtout HCl) et pancréatique.

Au niveau de l'intestin, il y a diminution du péristaltisme avec augmentation du tonus et des contractions réalisant un spasme permanent qui diminue la progression du bol fécal entraînant une constipation.

En plus, de par son action centrale, la morphine diminue les réponses aux stimuli provenant de la région ano-rectale, abolit le réflexe normal de défécation et augmente le tonus du sphincter anal ce qui aggrave et prolonge la constipation.

- **Voies Biliaires :**

La morphine augmente le tonus des fibres circulaires des voies biliaires et du sphincter d'Oddi avec arrêt de l'évacuation biliaire et augmentation de la pression dans les canaux biliaires, d'où la nécessité d'associer un antispasmodique à la morphine dans les coliques hépatiques.

- **Voies Urinaires :**

La morphine augmente le tonus et l'amplitude des contractions de l'uretère. Elle augmente aussi le tonus du détrusor, du trigone et du sphincter vésical d'où risque de rétention urinaire ; toutefois la morphine est prescrite dans les coliques néphrétiques en raison de la puissance de son action analgésique. Tous les spasmes dus à la morphine sont mieux supprimés par la papavérine et le nitrite d'amyle que par l'atropine.

- **Bronchoconstriction:**

La morphine a une action broncho-constrictrice par son pouvoir histamino-libérateur.

### **D. ACTION SUR L'ŒIL :**

La morphine entraîne un myosis par stimulation centrale du noyau parasymphatique du III, c'est un bon signe d'intoxication aiguë.

### **E. ACTION SUR L'APPAREIL CARDIOVASCULAIRE :**

La morphine entraîne aux fortes doses, une bradycardie d'origine surtout vagale. Les résistances périphériques diminuent et donnent lieu à une hypotension orthostatique.

### **F. REIN ET DIURÈSE :**

La morphine a un effet antidiurétique par diminution de la filtration glomérulaire (il y aurait une diminution du nombre de néphrons actifs) et augmentation de la sécrétion d'ADH.

### **G. EFFETS MÉTABOLIQUES ET ENDOCRINIENS :**

La morphine entraîne :

- une légère diminution de métabolisme de base,
- une diminution des sécrétions antéhypophysaires (ACTH et LH),
- une tendance à l'hypothermie par dépression du centre thermorégulateur hypophysaire,
- une tendance à l'acidose,
- une hyperglycémie à forte dose par libération de catécholamines.

### **H. ACTION HISTAMINO-LIBÉRATRICE :**

Elle peut expliquer :

- la broncho-constriction,
- la vasodilatation périphérique,
- les manifestations cutanées allergiques.

## **1.4. MÉCANISME D'ACTION DE LA MORPHINE :**

Selon l'hypothèse de JESSEL et IVERSEN les peptides morphinomimétiques et la morphine inhiberaient la libération de substance P, peptide de 11 acides aminés, impliquée dans la transmission des influx nociceptifs.

L'action analgésique de la morphine s'exerce **essentiellement** au niveau de la **corne dorsale de la moelle épinière** où elle **renforce le contrôle inhibiteur** (par inhibition de la libération de substance P) qui assure un filtrage des messages nociceptifs et qui fait que l'état normal est caractérisé par l'absence de douleurs.

Mais l'action de la morphine s'exerce aussi sur les autres structures qui modulent la sensation douloureuse :

- sur celles qui sont situées dans le plancher du IV<sup>e</sup> ventricule.
- sur la substance grise qui entoure l'aqueduc de Sylvius. L'administration locale de morphine dans la substance grise périaqueducule entraîne une forte analgésie.
- sur le thalamus, le rhinencéphale, le cortex frontal : c'est à dire des régions qui participent à l'intégration du phénomène douloureux (composante affective de la douleur).

## 1.5. INDICATIONS :

### A. SYNDROMES HYPERALGIQUES :

La morphine est utilisée pour soulager les grandes douleurs dues à un cancer, un infarctus du myocarde, aux traumatismes multiples très douloureux.

Sa prescription au long cours pose le problème de la **dépendance**.

### B. ŒDÈME AIGU DU POUMON :

La morphine occupe une place de choix. Son efficacité pourrait résulter d'une diminution des résistances périphériques et d'une diminution des effets cardiaques de l'anxiété.

### C. EN PRÉANESTHÉSIE GÉNÉRALE :

La morphine atténue l'appréhension, prédispose à la perte de conscience et aide ainsi à diminuer les doses d'anesthésiques.

## 1.6. EFFETS INDÉSIRABLES :

- Dépression respiratoire.
- Dépression cardiovasculaire : bradycardie, hypotension.
- Nausées, vomissements, constipation.
- Sédation ou excitation paradoxale.
- Accoutumance et dépendance.

## 1.7. CONTRE-INDICATIONS :

### A. ABSOLUES :

- Insuffisance respiratoire aiguë ou chronique.
- Enfant de moins de 30 mois, sujet âgé, femme enceinte ou allaitante.
- Abdomen aigu lorsque le diagnostic n'est pas posé.

### B. RELATIVES :

- Insuffisance hépatique et/ou rénale (risque de surdosage majeur).

## 1.8. TOXICITÉ AIGUË :

Des doses de 80 à 100 mg soit 4 à 5 fois la dose thérapeutique forte suffisent pour susciter l'apparition de signes toxiques qui consistent en :

- un coma vigile ou profond selon le degré d'intoxication,
- abolition des réflexes si le coma est profond,
- myosis extrême, le rétrécissement pupillaire étant toutefois remplacé par de la dilatation au fur et à mesure que s'installe l'asphyxie.

L'asphyxie s'observe à cause :

- de la **défaillance respiratoire** : les mouvements thoraciques qui diminuent surtout de fréquence adoptent un rythme de Cheyne-Stokes avant de s'espacer très considérablement.
- du **collapsus cardiorespiratoire** qui fait suite à la défaillance respiratoire, mais plus tardivement.

Le traitement de cet état comporte comme premier geste : l'**assistance respiratoire** qui, prévenant l'asphyxie, permet d'attendre sans complications la dissipation des effets du produit notamment par élimination.

Cette élimination est favorisée par les perfusions de sérum physiologique ou glucosé qui entretiennent en plus l'organisme en état d'hydratation.

D'un emploi plus récent, le véritable traitement des intoxications morphiniques repose sur les **antagonistes compétitifs** de morphine qui la déplacent de ses récepteurs et en suppriment presque aussitôt les effets.

Ces antagonistes morphiniques sont :

- **La nalorphine** (NALORPHINE®) découverte en 1950. Injectée par voie IM ou même IV en cas d'urgence à des doses de 10 à 20 mg à répéter au besoin. Elle amène la rétrocession de tous les symptômes de l'intoxication et de la dépression respiratoire notamment.
- **La naloxone** (NARCAN®) : le plus puissant des antagonistes compétitifs de la morphine.

**La pentazocine** (FORTAL®) a la particularité d'être à la fois antagoniste et morphinomimétique.

## 2. SULFATE DE MORPHINE (MOSCONTIN®) :

Forme à libération prolongée permettant une administration orale biquotidienne.

## 3. LA CODÉINE :

Elle n'a que le 1/10<sup>ème</sup> de l'action antalgique de la morphine. Elle est utilisée comme antitussif.

Effets indésirables : constipation, possibilité de dépression respiratoire si usage prolongé.

## 4. LES ANALGÉSQUES MAJEURS SEMI-SYNTHÉTIQUES :

### 4.1. DIACÉTYLMORPHINE OU HÉROÏNE :

Son pouvoir analgésique est deux à trois fois plus grand que celui de la morphine.

C'est la drogue la plus réputée pour créer « un paradis artificiel » : elle expose ainsi, plus que la morphine, à la toxicomanie. Sa fabrication et son utilisation sont interdites.

### 4.2. DESOMORPHINE:

Elle possède approximativement les mêmes propriétés que la morphine.

### 4.3. PENTAZOCINE : (FORTAL®) :

Elle possède des propriétés à la fois agonistes et antagonistes des récepteurs morphiniques.

Elle est trois à quatre fois moins analgésique que la morphine. Elle est active par voie parentérale, mais aussi per os. À l'inverse de la Morphine, le Fortal® élève la pression artérielle pulmonaire et la pression télédiastolique ventriculaire, ce qui rend son emploi discutable dans l'œdème aigu du poumon et l'infarctus du myocarde. Moins toxicomanogène que la morphine.

Un effet indésirable à signaler : hallucinations.

### 4.4. BUPRENORPHINE (TEMGÉSIC®):

Cet agoniste partiel se lie aux récepteurs morphiniques de façon stable, ce qui lui confère une longue durée d'action et par conséquent, permet une administration biquotidienne.

Son potentiel d'induction de dépendance étant nettement inférieur à celui des autres antalgiques centraux, il a été classé au tableau A.

### 4.5 HYDROMORPHONE (SOPHIDONE®) :

C'est un agoniste morphinique sélectif. Le rapport entre sa puissance analgésique, par voie orale, par rapport à la morphine est d'environ 7,5 fois.

### 4.6 OXYDONE (EUBINE®) :

C'est un agoniste morphinique pur. Son action antalgique est similaire qualitativement à celle de la morphine, comme ses actions sur les muscles lisses, les centres respiratoires et la toux.

## 5. LES ANALGÉSQUES MAJEURS SYNTHÉTIQUES :

### 5.1. PETHIDINE (DOLOSAL®) :

Il fut le premier analgésique morphinique entièrement artificiel (Eisleb et Schauman, 1939).

Le Dolosal® présente les caractéristiques suivantes par rapport à la morphine :

- **Pouvoir analgésique** : inférieur (5 à 10 fois) et plus lent à apparaître.
- **Action hypotensive plus marquée** : il faut se méfier de l'hypotension provoquée par l'injection intraveineuse rapide de Dolosal®.
- **Dépression respiratoire** : identique.
- **Effet antitussif** : absent.
- **Myosis** : absent.
- **Effet constipant** : moins marqué.

### 5.2. DIPHENOXYLATE (DÉRIVÉ DE LA PÉTHIDINE):

Il est très faiblement analgésique. Il est employé comme antidiarrhéique (dans le Diarsed®).

### 5.3. DEXTROMORAMIDE (PALFIUM®) :

Le dextromoramide est très efficace contre toutes les douleurs, 3 à 4 fois plus que la morphine et il l'est aussi 2 fois plus longtemps.

Le dextromoramide est moins sédatif que la morphine. Par contre il renforce bien l'action dépressive centrale des anesthésiques généraux, des hypnotiques et surtout des neuroleptiques.

En plus, comme la morphine, il est pourvu d'une action dépressive respiratoire et hypotensive accusée, accompagnée d'une bradycardie résultant essentiellement de l'exaltation du tonus parasymphatique.

Le dextromoramide s'administre à des doses quotidiennes de 5 à 20 mg par voies orale, sous-cutanée ou intramusculaire. Sa prescription est régie par les règles du tableau B.

# ANNEXES

## Rappel concernant les récepteurs morphiniques :

Les récepteurs morphiniques n'ont été mis en évidence qu'en 1971. La distribution large de ces récepteurs dans de nombreux tissus explique la multiplicité des effets des morphiniques.

### 1. CARACTÉRISTIQUES DES RÉCEPTEURS MORPHINIQUES :

#### a. l'affinité :

On a trouvé une corrélation entre l'affinité des différents dérivés pour les récepteurs et l'intensité de l'effet analgésique. L'intensité de cet effet s'explique par l'affinité, mais aussi par des caractéristiques pharmacocinétiques :

- l'Étorphine est 300 fois plus liposoluble que la morphine, ce qui associé à une affinité 20 fois plus élevée, explique l'intensité de son effet analgésique qui est 5 à 10 000 fois plus élevé que pour la morphine ;
- la Codéine malgré une faible affinité (1/2 000 celui de la morphine), présente un effet analgésique non négligeable, car son métabolisme par O-déméthylation produit de la morphine.

#### b. l'état des récepteurs :

Les récepteurs morphiniques se trouvent sous 2 conformations :

- l'une ouverte aux agonistes,
- la deuxième aux antagonistes.

C'est cette deuxième conformation qui est prépondérante, ce qui explique qu'un antagoniste pur comme la naloxone a une action rapide, obtenue pour de plus faibles doses que pour les agonistes.

#### c. les ligands :

- Naloxone : antagoniste pur.
- Nalorphine : partiellement agoniste.
- Morphine : agoniste pur.

Des substances endogènes, endorphines et enképhalines, se lient aux récepteurs morphiniques.

Les endorphines et les enképhalines sont des polypeptides naturels synthétisés :

- soit dans les neurones : enképhalines,
- soit dans l'hypophyse : endorphines.

### 2. DISTRIBUTION DES RÉCEPTEURS MORPHINIQUES :

TISSU	ACTIONS
Voies de la sensibilité douloureuse nociceptive et thermique.	Analgésie.
Noyaux gris : striatum.	Catatonie, rigidité musculaire.
Système limbique, corps striés, hypothalamus (émotion, humeur, composante émotionnelle de la douleur).	Actions anxiolytiques, sédatives, euphorisantes.
Noyaux du tronc cérébral.	Actions antitussives, bradycardisantes, hypotensives, Dépression respiratoire, Nausées, vomissements.
Infundibulum tubérien.	ADH.
Corps géniculé latéral (fibres pupillaires)	Myosis.
Tube digestif.	Action antidiarrhéique (élixir parégorique).

# LES MÉDICAMENTS DE LA MIGRAINE

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Classer les médicaments de la migraine selon leur mode d'utilisation : en début de crise ou en traitement de fond de la migraine.
2. Indiquer pour chaque médicament (le ou) les principaux mécanismes d'action qui expliquent l'intérêt de son utilisation dans la migraine.
3. Dédire des principales caractéristiques pharmacocinétiques de l'ergotamine, les conséquences pratiques concernant la dose et les associations médicamenteuses.
4. Citer les effets indésirables et les contre-indications des médicaments du groupe de l'ergotamine.
5. Indiquer les principaux effets indésirables et/ou les interactions médicamenteuses des substances antimigraineuses qui interfèrent avec la sérotonine.

## 1. DÉFINITION :

La migraine est une « affection souvent familiale comportant des crises répétées de céphalées, très variables dans l'intensité, la fréquence et la durée, le plus souvent unilatérales, habituellement associées à de l'anorexie, des nausées et vomissements, parfois précédées par, ou associées à des troubles neurologiques de l'humeur ». *Ad Hoc Committee on classification of Headache; Classification of Headache. JAMA, 1962, 179, 717-718.*

## 2. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA MIGRAINE :

(voir annexes)

## 3. TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE DE LA CRISE :

### 3.1. ANTALGIQUES :

- Acide acétylsalicylique.
- Paracétamol.
- Propriphénazone : Polypirine®.
- Phénacétine (mais le rapport effet/toxicité est moins favorable).
- Anti-inflammatoires non-stéroïdiens : Ponstyl®, Indocid®, Naprosyne®, Cébutid®.

L'intervention de certaines prostaglandines douées de propriétés vasoactives a été envisagée dans la migraine.

Ainsi l'effet inhibiteur de l'acide acétylsalicylique et de la plupart des antalgiques et des anti-inflammatoires sur la **Cyclo-oxygénase** pourrait expliquer leur effet symptomatique lors de la crise.

Se rappeler que :

- pendant la crise de la migraine, l'absorption digestive de l'Acide Acétylsalicylique est fréquemment diminuée. Ce défaut peut être corrigé par l'administration simultanée de métoclopramide (Primpéran®).
- la plupart des antalgiques renforcent l'effet des anticoagulants à cause d'interactions médicamenteuses.

Si souvent le migraineux trouve le produit antalgique qui lui convient le plus, il ne faut pas négliger d'**éduquer le patient** afin d'éviter une éventuelle toxicomanie ou l'apparition de certains effets indésirables d'autant plus fréquents que la prise de tels antalgiques risque de passer à la chronicité.

## 3.2. GROUPE DE L'ERGOTAMINE :

### A. TARTRATE D'ERGOTAMINE (GYNERGÈNE®) :

#### Pharmacodynamie :

La correction vasculaire par l'ergotamine entraîne une :

- vasoconstriction accentuée des artères extra-crâniennes,
- correction de l'hypotonie et de la distension passive de ces vaisseaux,
- fermeture des shunts artérioveineux au niveau du crâne.

Mais la stimulation de la CTZ (« chemoreceptive trigger zone ») entraîne un effet émétisant. D'où l'association simultanée d'un antiémétique.

#### Pharmacocinétique :

la résorption est de l'ordre de 62 %.

Pic plasmatique (T<sub>max</sub>) est à 2 h.

Demi-vie (T<sub>1/2</sub>) = 21 heures.

Fixation aux protéines : 94 %.

Élimination : hépatique.

#### Remarques :

- La prise simultanée de **caféine** accélère et renforce son absorption digestive. Ainsi le délai d'apparition d'un taux plasmatique efficace passe de 1 h à ½h. Cette amélioration de la cinétique est due à une meilleure dissolution de l'ergotamine en présence de caféine qui l'empêche de précipiter.
- **Interactions** : Les macrolides en inhibant la dégradation de l'ergotamine augmentent le risque de vasoconstriction et d'accidents ischémiques.

#### Utilisation pratique :

L'efficacité est **maximale au début de la crise**.

- *Gynergène®* : cp à 1 mg

1 comprimé aux premiers symptômes, à renouveler 15 à 30 min plus tard si les signes persistent. Une 3e prise peut être envisagée 1 h après la 1<sup>ère</sup> prise.

Pour beaucoup de malades : une prise de 2 cp d'emblée est efficace.

**Dose maximale quotidienne** : 6 mg.

**Dose maximale hebdomadaire** : 10 mg.

- *Gynergène caféiné* : suppositoire à 2 mg

Si les prodromes s'accompagnent de vomissements, on peut utiliser la voie rectale : 1 suppositoire de gynergène caféiné à 2 mg. On ne peut utiliser au maximum que 3 suppositoires par jour en respectant un intervalle supérieur ou égal à 1 h entre les prises. La dose maximale par semaine étant de 5 suppositoires.

L'ergotamine est uniquement un traitement symptomatique de la **CRISE**.

**Effets indésirables** : Nausées, vomissements.

**Ergotisme aigu** : manifestations convulsives et gangréneuses. Il n'est pratiquement plus observé.

**Ergotisme chronique** : céphalées, manifestations circulatoires (hypo ou hypertension), tachy ou bradycardie, syncopes, spasmes artériels, thromboformation, ischémie aiguë, gangrène.

L'ergotisme traduit toujours un abus d'utilisation et un surdosage de tartrate d'ergotamine.

#### Contre-indications :

- **Septicémies** : risque de gangrène à cause de la préexistence de capillarite qui renforce l'obstruction vasculaire.
- **Insuffisance hépatique grave** : car il y a une absence de destruction du produit.
- **Maladies cardiovasculaires** :
  - Hypertension artérielle,
  - Artérite,
  - Syndrome de Raynaud,
  - Erythrocytose.
- **Grossesse** : effet ocytotique de l'ergot de seigle.
- **Allaitement** : sinon troubles digestifs du nourrisson.
- **Tabagisme sévère** : synergie entre l'intoxication nicotinique et un vasospasme induit par l'ergotamine.

## B. DIHYDROERGOTAMINE (DHE) :

Dihydroergotamine® : soluté 2 mg/ml. cp = 2 mg.

Séglor® : soluté 0,200 g/100 ml gélule : 5 mg.

Ikaran® : soluté 0,200 g/100 ml gélule : 5 mg.

**Interactions** : les incompatibilités avec les antibiotiques macrolides, sont plutôt exceptionnelles.

### Posologie :

Prise per os de 1 à 3 mg éventuellement renouvelée une fois. Utilisée dans les crises de migraines de moyenne intensité ou sévères en tout début de crise, son effet est moins démonstratif que celui de l'ergotamine.

Sous-cutanée ou intramusculaire : DHE en ampoule à 1 mg. L'injection d'1 à 2 mg est souvent efficace. Elle peut être répétée 30 min après.

La voie intraveineuse est réservée à l'état de mal migraineux.

### Effets indésirables :

La dihydroergotamine a une action émétisante 10 fois moins marquée. L'ergotisme chronique est rare.

**Contre-indications** : idem que pour l'ergotamine.

### Autres Indications :

Prévention des thrombophlébites postopératoires en association avec l'héparine.

Hypotension Artérielle orthostatique (propriétés vasoconstrictrices).

## C. TRIPTANS

Les triptans représentent une nouvelle génération d'antimigraineux, inaugurée par le sumatriptan et indiqués dans le traitement de la crise. Ces molécules possèdent toutes un mécanisme commun, à savoir la stimulation des sous-types 1D des récepteurs sérotoninergiques 5 HT (agonistes 5 HT1D). Ces molécules ont fait l'objet de nombreux essais cliniques. Outre le sumatriptan et le zolmitriptan, la classe s'enrichit du naratriptan, alniditran, rizatriptan, élétriptan et avitriptan. Tous ces produits agissent en moins d'un quart d'heure. Pour l'instant, ils ne sont pas incriminés dans le « syndrome sérotoninergique ».

### • Sumatriptan (Imigrane®)

Le sumatriptan est un agoniste 5HT1D puissant et sélectif indiqué dans le traitement de la crise migraineuse et du « cluster headache » (algie vasculaire de la face).

L'administration orale de 100 mg supprime la migraine en moins de 2 heures chez 50 à 67 % des patients. Cet effet est supérieur aux résultats obtenus avec l'ergotamine/caféine (2 mg/200 mg) ou l'aspirine/métoclopramide (900 mg/10 mg).

Par voie sous-cutanée (6 mg), l'effet est obtenu au bout d'une heure chez 70 à 80 % des migraineux.

Environ 40 % des malades font l'expérience d'une nouvelle crise dans les 24 heures qui réagit bien à une nouvelle administration.

Les effets indésirables les plus fréquents sont : nausées, vomissements, fatigue, sensation vertigineuse. Des sensations d'oppression thoracique surviennent dans 3 à 5 % des traitements, exceptionnellement associées à une ischémie myocardique.

Le sumatriptan est **contre-indiqué** en cas de pathologie coronarienne préexistante, d'antécédents d'infarctus du myocarde ou d'hypertension artérielle non contrôlée. Ce produit ne doit pas être associé à la DHE, aux IMAO ou aux antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de la sérotonine. La migraine basilaire et la migraine hémiplégique sont des contre-indications d'emploi.

### • Zolmitriptan (Zomig®)

Ce produit est un agoniste 5 HT1B/1D, rapidement absorbé après administration orale (le pic des concentrations plasmatiques est atteint en moins d'une heure). Ce produit d'action principalement périphérique passe la barrière hématoencéphalique. Le meilleur rapport-bénéfice/effets indésirables est obtenu pour 5 mg, induisant une réponse dans les 2 heures chez 64-67 % des migraineux en crise. Une seconde administration est possible en cas de nouvelle crise et s'est révélée efficace. Ce produit réduit les signes associés à la douleur et permet une reprise des activités quotidiennes et améliore la qualité de vie intercritique. Les récurrences sont possibles (27 %). Le profil de sécurité notamment cardiovasculaire est rassurant. La dose initiale recommandée est 2,5 mg.

### • Naratriptan (Naramig®)

C'est un agoniste sélectif des récepteurs 5 HT1B/1D. Dosé à 2,5 mg, la dose totale ne doit pas dépasser 2 comprimés par 24 heures. L'absorption digestive est rapide, la biodisponibilité est de l'ordre de 70 %. Le naratriptan traverse la barrière hémato-méningée et sa demie-vie est de 6 heures. De par son affinité pour les récepteurs 5 HT1B/1D centraux, le naratriptan possède une efficacité thérapeutique à des doses relativement faibles, avec un profil de tolérance satisfaisant.

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

## D. AUTRES MÉDICAMENTS DE LA CRISE

Parmi les pistes pharmacologiques actuelles du traitement de la crise migraineuse nous citerons : les antagonistes NK (récepteurs aux tachykinines) les antagonistes des récepteurs à l'endothéline et les inhibiteurs de la synthèse du NO.

## 4. TRAITEMENT DE FOND :

Souvent le traitement de fond devient nécessaire quand la fréquence des crises est supérieure ou égale à 2 par mois de manière répétitive et chronique.

### 4.1. STABILISANTS DU TONUS VASCULAIRE :

#### A. DIHYDROERGOTAMINE:

Utilisée en chronique elle :

- maintient les artères extra-crâniennes, à un certain niveau de tonicité.
- s'oppose à l'ouverture des shunts artérioveineux.

Posologie : 4,5 mg/j en 3 prises, soit 30 gouttes 3 fois par jour.

À utiliser dans les migraines dont les crises sont d'intensité modérée, mais fréquentes.

#### B. CLONIDINE (CATAPRESSAN®) :

Elle diminue le flux sanguin cérébral et ferme les shunts artérioveineux du lit carotidien.

Interactions avec :

- Neuroleptiques : risque de réaction hypertensive.
- Sédatifs, hypnotiques : leur effet est renforcé.
- Alcool : il est moins bien toléré.

#### C. FLUNARIZINE (SIBÉLIUM®) : (NON COMMERCIALISÉ EN TUNISIE)

Il provoque une diminution de la perméabilité des membranes cellulaires pour le calcium, ce qui entraîne :

- une inhibition des réactions vasoconstrictrices spécialement au niveau des artères intracrâniennes,
- une action protectrice contre les effets de l'hypoxie cérébrale,
- un freinage de l'activation plaquettaire provoquée par l'influx de Ca<sup>++</sup> lors de l'hypoxémie.

Il est surtout indiqué dans le vertige d'origine vestibulaire.

Résorption : 85 %.

T<sub>max</sub> : 2 à 4 h.

Cette molécule très lipophile se lie à plus de 99 % avec les protéines du sang et sa fraction libre n'est que de 0,8 %

T<sub>1/2</sub> d'élimination : 18 j.

Élimination : par voie biliaire.

Passage foetoplacentaire et dans le lait.

Posologie : 10 mg/j en une seule prise.

- Effets indésirables :
- légère somnolence diurne au début du traitement.
  - gain pondéral par l'effet orexigène du produit.

### 4.2. SUBSTANCES INTERFÉRANT AVEC LA SÉROTONINE :

#### A. METHYSERGIDE (DÉSERNIL®) :

Antagoniste de la sérotonine, il a une action tonifiante sur les vaisseaux crâniens, complétée par une fermeture des shunts artérioveineux.

**Mais surtout il :**

- inhibe chez les migraineux l'agrégation plaquettaire provoquée par la sérotonine.
- inhibe l'effet perméabilisant de la sérotonine.
- freine la libération d'histamine par les mastocytes.
- inhibe l'effet potentialisant de la sérotonine sur la douleur.

T<sub>max</sub> : 1 h

T<sub>1/2</sub> : 10 h.

Élimination : voie rénale essentiellement.

La posologie doit être progressive et la dose efficace est fixée par tâtonnements : 1 à 4 cp/j.

Il présente des effets indésirables importants :

- phénomènes vasomoteurs, intolérance digestive, insomnie.
- employé en chronique, il peut entraîner une fibrose rétro-péritonéale.

#### **B. PIZOTIFÈNE (SANMIGRAN®):**

Ce composé tricyclique a une activité antisérotine et antihistaminique. Il :

- provoque une constriction veineuse tout en inhibant les effets vasoconstricteurs de la sérotonine.
- entraîne un effet stabilisant sur le système vasculaire.
- inhibe les effets perméabilisants de la sérotonine et de l'histamine.

L'élimination est essentiellement rénale.

- Interactions : hypnogènes ; Alcool.
- La posologie est progressivement croissante par pallier : 1 cp tous les 3 ou 4 j pour dépister une éventuelle somnolence. On retient la dose la mieux tolérée. En général la posologie est de 3 cp/j en 2 ou 3 prises. Il faut au moins 2 mois pour apprécier l'efficacité. Un traitement d'entretien à dose **progressivement décroissante** est à maintenir pendant plusieurs mois.
- Effets indésirables :
  - somnolence diurne : 10 % des cas.
  - troubles digestifs.
  - sensation d'asthénie.
  - gain pondéral.

#### **C. DIMÉTOTIAZINE (MIGRISTÈNE®) :**

Ce dérivé de la phénothiazine est antisérotine et antihistaminique.

- Indication : migraine légère ou modérée.
- Capsules : 10 ou 20 mg. Suppositoires : 50 mg.
- Posologie : 20 à 150 mg/j. En moyenne : 40-60 mg. On peut parfois se limiter à une seule administration de 40 mg au coucher.
- Interactions : sédatifs, hypnogènes, alcool.
- Effets indésirables : troubles digestifs ; somnolence diurne.

#### **D. OXÉTORONE (NOCERTONE®):**

Substance tétracyclique douée de propriétés antisérotine et antihistaminique.

- Posologie : 2 à 3 cp/j pendant 3 à 6 mois. Puis 1 à 1 et ½ cp/j. Les comprimés sont à 60 mg.
- Interactions : sédatifs, hypnogènes et alcool.
- Effets indésirables :
  - troubles digestifs rares.
  - somnolence diurne.

2 cas de comitialité déséquilibrée par la prise d'Oxétorone ont été décrits.

### **4.3. BÊTABLOQUANTS :**

Propranolol (Avlocardyl®) : (mais aussi : Timolol, Nadolol, Métoprolol, Aténolol qui présente une absence d'Activité Sympathique Intrinsèque. cf. bêtabloquants).

Il maintient un certain tonus vasculaire, car la diminution du débit cardiaque entraîne une vasoconstriction réflexe.

Il faut noter également que le propranolol entraîne également :

- un blocage de la synthèse intraplaquettaire du thromboxane, ce qui entraîne une diminution de l'agrégation plaquettaire.
- une inhibition de la captation de sérotonine par les plaquettes maintenant un certain niveau de sérotonine dans le plasma.
- Posologie : 80 mg à 160 mg/j en 2 prises : matin et soir.

### **4.4. INHIBITEURS DE L'AGRÉGATION PLAQUETTAIRE :**

L'Acide Acétylsalicylique entraîne, à faible dose, une diminution de formation de thromboxane. À dose élevée on perd ce bénéfice de cet effet préventif, car cette inhibition s'accompagne de celle de la synthèse de prostacycline qui est une substance physiologique douée de propriétés antiagrégantes plaquettaires.

La ticlopidine (Ticlid®) s'oppose à l'agrégation plaquettaire en inhibant la liaison ADP-dépendante du fibrinogène à la membrane plaquettaire. L'effet antiagrégant plaquettaire s'observe dans les deux jours qui suivent l'administration biquotidienne de ticlopidine. L'effet maximal est obtenu à partir du 5<sup>e</sup> au 8<sup>e</sup> jour du début du traitement.

Le Dipyridamole (Persantine®) entraîne une diminution de l'adhésivité et de l'agrégation plaquettaire. Posologie : 75 à 150 mg/j.

## 4.5. ANTIDÉPRESSEURS ET LITHIUM :

On peut noter un état dépressif chez certains migraineux.

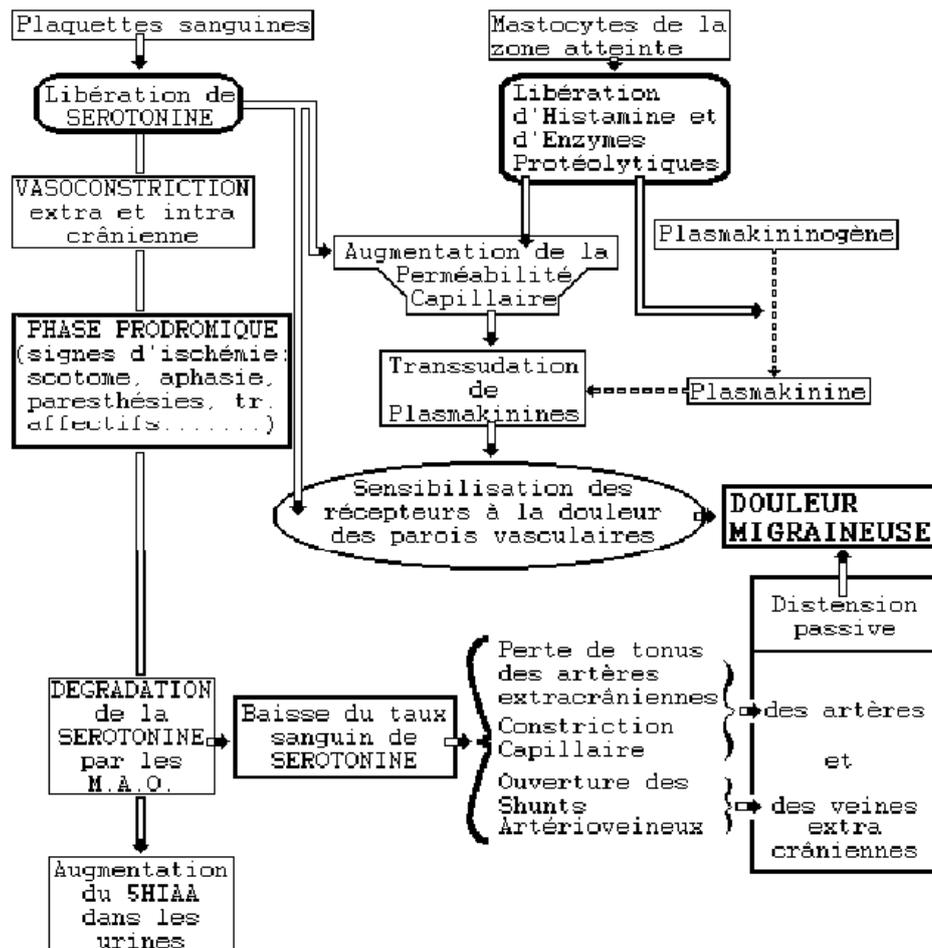
On utilise des **antidépresseurs tricycliques** qui ont un effet antisérotonine et antihistaminique.

L'Amitriptyline (Laroxyl®) est utilisée à la dose de 50 à 75 mg/j (comprimé à 25 mg ou gouttes : 1 goutte = 1 mg).

Le Lithium a été également essayé. Il inhibe la libération de sérotonine et d'Adrénaline dans le cerveau. Il augmente la teneur en enképhalines dans certaines régions du cerveau.

# ANNEXES

## PHYSIOPATHOLOGIE DE LA MIGRAINE



# PRISE EN CHARGE EN MÉDECINE PHYSIQUE RÉADAPTATION DES MALADIES NEUROMUSCULAIRES

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

1. Assurer le suivi d'une maladie NM
2. Effectuer un bilan complet de médecine physique réadaptation d'un sujet atteint d'une maladie neuromusculaire
3. Préparer des étapes importantes comme la perte de marche
4. Déterminer les techniques de prise en charge en MPR applicables aux patients atteints de maladie neuromusculaire en fonction du terrain et du stade évolutif.
5. Recentrer les attentes des parents, des thérapeutes sur des objectifs réalistes,
6. Savoir rédiger une prescription de kinésithérapie et mesurer l'efficacité éventuelle des thérapeutiques

## Connaissances préalables requises

Cours de sémiologie neurologique : les grands syndromes neurologiques,

Cours de pathologie neurologique : les maladies neuromusculaires

Cours sur évaluation et moyens thérapeutiques en de Médecine Physique Réadaptation Fonctionnelle  
*mise à jour 2015*

## INTRODUCTION

Les maladies neuromusculaires sont nombreuses (plus de 200 maladies différentes) et quasiment toutes d'origine **génétique**. Ces maladies concernent aussi bien les enfants que les adultes.

Ce sont des maladies du muscle ou de son **innervation motrice** (atteinte de l'**unité motrice**). Il en résulte une atteinte de la fonction motrice d'expressions variables : les symptômes, pour un même diagnostic, peuvent varier d'une personne à l'autre. Elles peuvent être d'une extrême gravité pour certaines ou permettre une vie quasi normale pour d'autres.

Actuellement, en dépit des avancées thérapeutiques, aucun traitement curatif ne permet la guérison. Les traitements actuels préviennent les complications sur les appareils ostéo-articulaires, cardio respiration et digestive.

Une prise en charge régulière et un suivi dans une consultation multidisciplinaire neuromusculaire spécialisée ont considérablement augmenté l'espérance de vie des personnes atteintes de maladies neuromusculaires grâce aux progrès de la prise en charge médicale et paramédicale.

Les avancées de la recherche autorisent à ce jour des espoirs de stabilisation, d'améliorations, qui modifient les représentations de l'avenir de ces personnes. L'objectif demeure la préservation d'une bonne qualité de vie.

## 1- BILANS PRE-THERAPEUTIQUES

Dans l'optique d'établir un protocole thérapeutique, des évaluations préalables sont indispensables, elles permettent l'évaluation des conséquences de la maladie (symptômes, potentiel fonctionnel, qualité de vie), elles doivent être cliniques, fonctionnelles, quantitatives et qualitatives.

### 1-1- BILAN MUSCULAIRE :

c'est un élément indispensable pour le diagnostic et le suivi de ces maladies, il a un intérêt diagnostique : atteinte diffuse, distale, proximale, symétrique ; il permet la surveillance de l'évolutivité spontanée ou à la suite d'une thérapeutique curative. On utilise le testing musculaire manuel : Échelle validée (Medical Research Council) permettant une cotation 0-5 chez

l'adulte, 0-3 chez l'enfant. Il a l'avantage d'être simple, facile à réaliser, sans risque, peu onéreux, il procure des renseignements reproductibles et a une bonne acceptabilité par les patients. Le testing doit être pratiqué 2 fois/an chez l'enfant, adolescent ou le jeune adulte ; 1 fois/an chez l'adulte.

Les muscles à tester doivent être un des indicateurs du degré d'atteinte et constitue un score évolutif des fonctions, au membre supérieur (flexion et extension du coude, flexion et extension du poignet) et au membre inférieur (flexion et extension du genou, extension de hanche genou fléchi). La Mesure de Fonction Motrice (MFM) est une échelle de 32 items (annexe1) qui permet l'évaluation en 3 dimensions : D1:debout et transferts, D2 : motricité axiale et proximale, et D3 : motricité distale. Ce score est exprimé en % de la fonction motrice normale. Il peut évaluer les risques d'arrêt de marche et précise les indications d'appareillage.

## **1-2- BILAN OSTÉO-ARTICULAIRE**

Les modifications de la texture musculaire et surtout la croissance sont à l'origine de l'apparition progressive d'attitudes vicieuses et de déformations orthopédiques. On doit alors évaluer le plus précisément possible les amplitudes articulaires en passif et en actif (si possible), dans tous les plans (frontal, sagittal....) de toutes les articulations des membres sans oublier le bassin, le rachis et la cage thoracique à la recherche de déformations. Ce bilan doit être réalisé en moyenne 2 fois / an chez l'enfant/adolescent ; 1 fois par an chez l'adulte.

## **1-3- BILAN DE LA DOULEUR**

La douleur doit être recherchée en précisant l'intensité par l'EVA, la forme évolutive (aiguë, chronique), et systématiquement l'étiologie (douleurs viscérales, douleurs musculaires, rétractions, ostéoporose, point d'appui...) afin de proposer une thérapeutique adaptée.

## **1-4 -- BILAN DE LA RESPIRATION**

Le déficit de la musculature respiratoire, les anomalies de la croissance pulmonaire, déformations thoracorachidiennes (cyphose, scoliose) induisent une réduction de la compliance pulmonaire. Ces troubles peuvent aussi être en rapport avec des troubles de la déglutition et des apnées du sommeil. Une évaluation clinique de la symptomatologie respiratoire doit être complétée par une EFR au besoin, pour préciser le degré de dysfonctionnement respiratoire. Ce bilan est pratiqué 2 fois/an chez l'enfant et 1 fois/an chez l'adulte et systématiquement avant tout acte chirurgical.

## **1-5- BILAN DE LA DÉGLUTITION ET DE LA PHONATION**

Devant la présence d'épisodes asphyxiques, toux durant l'alimentation, bavage, infections respiratoires à répétition, des examens cliniques et paracliniques doivent en préciser les causes.

## **1-6- BILAN CARDIAQUE :**

Un examen clinique est pratiqué à l'occasion de chaque consultation de suivi et une échographie cardiaque est demandée devant toute anomalie (certaines formes s'accompagnent de cardiomyopathie précocement et représentent un signe pronostic péjoratif). Ce bilan doit se faire 1 fois /an et avant tout acte chirurgical.

## **1-7- BILAN VESICOSPINCTERIEU :**

Pratiqué devant l'apparition de troubles urinaires (incontinence, dysurie, infection...).

## **1-8- BILAN PSYCHOLOGIQUE ET NEUROPSYCHOLOGIQUE**

La perte de la marche, les divers troubles sus décrits, les soins contraignants peuvent induire une anxiété ou dépression qu'il faut diagnostiquer et prendre en charge.

## **1-9- BILAN DES CAPACITÉS MOTRICES ET DE L'INDÉPENDANCE FONCTIONNELLE**

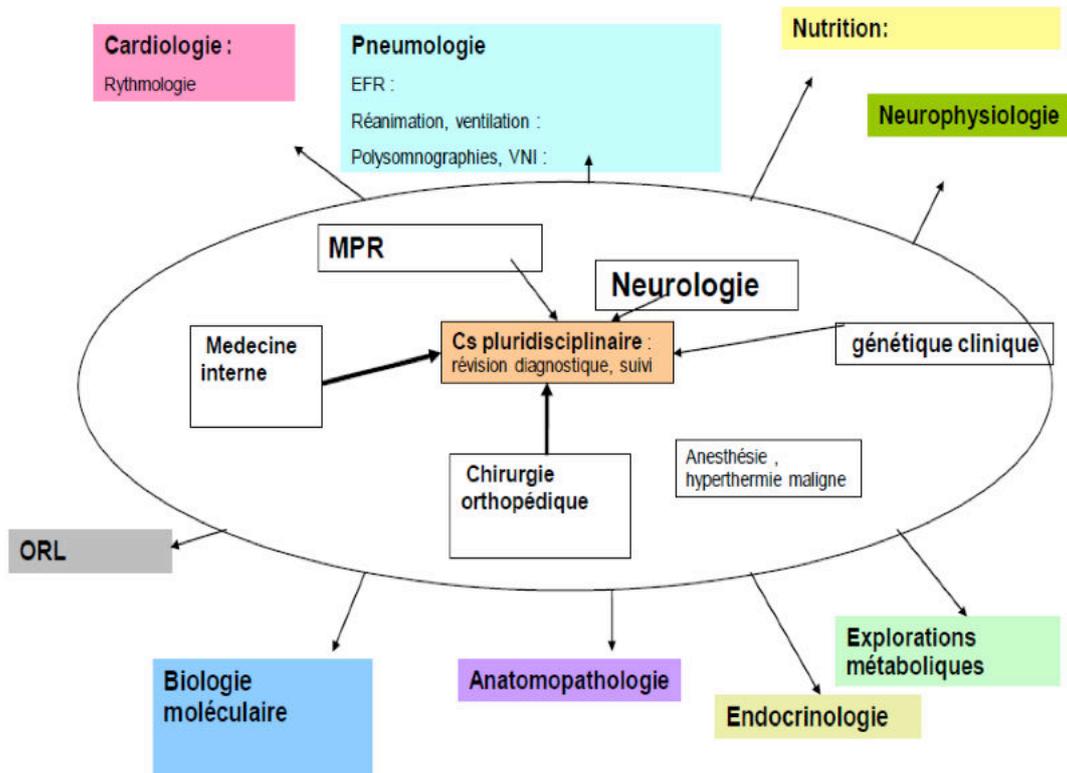
L'évaluation fonctionnelle est incontournable afin d'adapter et fixer des objectifs réalistes de l'enfant ou de l'adulte atteint de maladie neuromusculaire. Il existe une multitude de tests pour évaluer de façon spécifique les fonctions telles que la préhension, la marche et plus globalement la Mesure d'Indépendance Fonctionnelle (MIF) avec la version pédiatrique (MIF mômes), elle permet l'évaluation fonctionnelle dans 18 domaines de la vie courante (13 pour les activités motrices, 5 pour le fonctionnement mental et les relations sociales) (annexes 2).

## **1-10- ÉVALUATION DE LA QUALITÉ DE VIE :**

La qualité de vie est une évaluation subjective qu'une personne fait de la maladie, de la déficience et du handicap, elle doit être évaluée et prise en considération au cours de la mise en œuvre du programme thérapeutique en particulier à certains âges clés surtout au cours de la poussée pubertaire.

## 2 - PRISE EN CHARGE

Après ce temps du diagnostic, l'annonce du diagnostic nécessite un accompagnement psychologique, la prise en charge est multidisciplinaire. La rééducation occupe une grande place, on doit en connaître les grands principes, les indications et contre-indication dans le but de rédiger une prescription et en surveiller l'application et apporter des modifications en fonction du processus évolutif de la maladie.



### 2-1- LA KINÉSITHÉRAPIE

Elle a pour but la lutte contre les douleurs, la prévention des rétractions musculo-tendineuses, l'entretien musculaire et de la capacité respiratoire.

Plusieurs moyens sont utilisés (massages, physiothérapie, électrostimulations...) le rythme des séances est à adapter en fonction de l'évolution de la maladie, de ses conséquences, du mode de vie.

- **Les massages** : concernent tous les muscles avec un temps préparatoire (mobilisations, étirements), ils sont à type d'effleurages, pressions glissées et de frictions douces. Ils ont un effet décontracturant et relaxant, soulagent les douleurs et améliorent la circulation sanguine.
- **La physiothérapie** (agents physiques) : Les buts recherchés sont l'effet antalgique et la stimulation musculaire. Deux approches sont le plus souvent proposées : - les infrarouges ou les ondes courtes associés aux massages et enveloppements chauds. Ils apportent un effet antalgique et de détente musculaire, préparatoires au massage et technique de mobilisations et étirements. L'électrostimulation produit un gain de force à condition d'être pratiquée plusieurs mois et sur des muscles ayant conservé une force estimée à au moins 15 % de leur valeur normale. Son efficacité a été confirmée.
- **Les mobilisations passives, étirements** (fig1) **et postures** (fig2) visent à minimiser les conséquences de l'immobilisation et donc de lutter contre les enraidissement, les rétractions... Elles participent à l'entretien articulaire et facilitent la croissance ostéo-articulaire. Elles sont très importantes et doivent être réalisées à domicile.
- **Mobilisations actives** (renforcement musculaire inclus) : la pratique d'exercices actifs vise à combattre la perte de force musculaire et le déconditionnement à l'effort, de façon prudente et bien dosée. Proscrire toute activité physique ne semble plus possible socialement et n'est plus scientifiquement justifié.
- **Rééducation respiratoire** : Dans les maladies neuromusculaires, l'atteinte musculaire pénalise en premier lieu la composante ventilatoire de la fonction respiratoire. À défaut de pouvoir restituer une fonction musculaire normale, la prise en charge vise à limiter les conséquences du déficit ventilatoire et à améliorer ainsi la qualité de vie en leur permettant d'utiliser au mieux les ressources de leurs muscles respiratoires en dépit de leurs déficits, de compenser ces déficits et de garder ainsi une bonne qualité de vie. Le recours à l'hyperinsufflations en pression positive sur la participation du thorax à la ventilation (expansion du thorax) chez des enfants atteints d'amyotrophie spinale infantile et de myopathie congénitale a montré une nette augmentation de l'expansion thoracique pendant les séances. Cette dilatation est encore améliorée par le port d'une gaine abdominale qui canalise l'air insufflé vers le thorax moyen et supérieur.

- **Hydrothérapie** : L'immersion dans l'eau chaude (30 à 35 °C), en piscine ou bassin permet de replacer en situation de verticalité autonome des personnes non marchantes, entretiennent ou développent des sensations kinesthésiques, de mobiliser activement des membres ou segments de membres dans des amplitudes inaccessibles au sujet seul en milieu aérien ; de solliciter le patient en renforcement. Elle permet également d'utiliser les effets de la chaleur pour favoriser une détente générale et améliorer l'extensibilité musculaire, facilitant d'autant les mobilisations, étirements et postures. Une attention particulière devra être portée à la surveillance cardiovasculaire.

L'ordonnance de kinésithérapie doit comprendre : Date, Nom/Prénom/Âge (pour un enfant) ; le nombre et fréquence des séances de kinésithérapie (par jour ou par semaine). Le lieu des séances (au domicile ou au cabinet) ; kinésithérapie motrice des 4 membres, du tronc et respiratoire. En cas de recours à la balnéothérapie, préciser la température de l'eau et la durée de la séance (avec contrôle cardiologique préalable impératif).

## 2-2 - L'APPAREILLAGE ORTHOPÉDIQUE

Il a pour but de prévenir ou corriger des déformations orthopédiques en sachant qu'il est plus facile de maintenir une bonne position que de corriger une déformation installée, de préserver, faciliter, ou suppléer une fonction, d'assurer un meilleur confort et de procurer au patient la meilleure qualité de vie possible. Il doit être adapté à chaque cas particulier et de préférence prescrit avant que la déformation n'apparaisse. Il ne doit entraîner ni fatigue, ni douleur, ni stress et être toléré psychologiquement par le patient et sa famille. La fabrication se fait en collaboration entre l'orthoprothésiste et l'équipe de rééducation ou le médecin prescripteur avec un suivi régulier pour adaptation en fonction de la croissance et de l'utilisation.

Il existe différents types d'appareillages :

- **l'appareillage de maintien**, dont l'usage est surtout indiqué chez l'enfant en croissance, qui vise à maintenir un alignement correct des différents segments articulaires et sert, en quelque sorte, de tuteur de croissance de jour et/ ou, plus rarement, de nuit.
  - **Les orthèses du tronc** : Le corset a pour objectif la lutte contre les déformations rachidiennes (scoliose, cyphose, lordose) et l'effondrement rachidien. Pour les courbures très évolutives, il permet de temporiser et de préparer les interventions chirurgicales. Leur port peut être exclusivement diurne ou nocturne, voire mixte. Il existe plusieurs types : corset Garchois, corset anti effondrement, corset siège.....
  - **Les orthèses des membres inférieurs** permettent de prévenir l'apparition des déformations articulaires et de conserver ou améliorer les capacités de marche. Les orthèses de posture placent l'articulation dans une position déterminée, non prise spontanément. Elles sont prescrites dès l'apparition d'une limitation d'amplitude ou lorsque celle-ci risque d'apparaître. Si la déformation est installée, l'orthèse ne peut la corriger, mais peut parfois en éviter l'aggravation. Il existe plusieurs types : Courtes (mollet-plante), longues (les gouttières cruro-pédieuses), immobilisant la hanche, le genou et les pieds (les coquilles pelvi-pédieuses).
  - **Les orthèses des membres supérieurs** préviennent la déformation en flessum du coude, du poignet et la rétraction de la première commissure compromettant la fonction manuelle.
- **l'appareillage de compensation** a pour but d'aider à accomplir une fonction pour laquelle la musculature est défaillante. Les appareils de marche, certaines orthèses des membres supérieurs, permettent de compléter la force musculaire pour poursuivre la fonction motrice qui serait, sinon, impraticable.
- **l'appareillage de substitution** est destiné à remplacer une fonction locomotrice lorsque celle-ci est impossible, comme le fait le fauteuil roulant électrique utilisé par beaucoup de malades neuromusculaires et qui leur permet des déplacements autonomes.
- **les appareillages de confort** visant à améliorer la position habituelle, que ce soit en station assise comme le siège baquet ou en position couchée comme l'orthèse totale de nuit (fig5).
- **Les aides techniques**
  - **Le choix du fauteuil** roulant est une affaire d'équipe où le malade, le médecin, l'ergothérapeute, la famille, les organismes sociaux, les associations, les concepteurs, les fabricants et les revendeurs doivent jouer pleinement leurs rôles, chacun avec ses exigences et ses compétences, mais ensemble, pour faire reculer le handicap.
  - **Les aides au nursing et à l'hygiène** : Elles répondent aux besoins physiologiques de base et luttent contre l'inconfort et la douleur. Elles sont souvent proposées avec l'ergothérapeute, après essai. Les plus fréquemment prescrits sont : les coussins microanévrismes, le lit médicalisé, les matelas et les surmatelas, le soulève malade (une aide pour la tierce personne) les accessoires pour bain, douche, toilette... .

## 2-3- L'ORTHOPHONIE :

Le recours aux séances d'orthophonie est quasi-systématique pour la rééducation des troubles de la phonation et de la déglutition

## 2-4- LA PRISE EN CHARGE SOCIO-PEDAGOGIQUE :

Les maladies neuromusculaires peuvent amener certaines contraintes comme la lenteur gestuelle ; une fatigabilité ; une somnolence diurne et la limitation de l'autonomie.

L'accueil d'un élève atteint de maladies neuromusculaires peut nécessiter présence d'une auxiliaire de vie scolaire et nécessiter quelques aménagements (horaires, locaux...).

Il est également important de tenir compte dans ce programme, de l'organisation extrascolaire, de l'emploi du temps extrascolaire et des prises en charge paramédicales.

## 3- CONCLUSION :

La prise en charge des pathologies neuromusculaires doit être globale multidisciplinaire dont l'intensité et les modalités sont adaptées à chaque patient. Précoce et permanente, elle lutte contre les conséquences de la maladie afin de procurer au patient le meilleur confort de vie possible en attendant le développement et diffusion des traitements curatifs (thérapie génique).



fig 1 Étirement du Triceps



fig 2 Posture



fig 3 Orthèse poignet main



fig 4 Orthèse fonctionnelle du membre supérieur



fig 5 Coquille pelvipédieuse



fig 6 Attelle suropédieuse

# ANNEXES

## LA CLASSIFICATION NM-SCORE

NM-SCORE D1 : STATION DEBOUT ET TRANSFERTS	
<input type="checkbox"/> 0	<b>Capacités normales</b> : Les performances de marche, course et sauts sont identiques à celles d'une personne du même âge.
<input type="checkbox"/> 1	<b>Atteinte légère</b> : Les sujets sont marchants (périmètre de marche >500m) en ville (trottoirs), dans les grandes surfaces et sur terrains irréguliers. La course et les sauts sont souvent possibles mais avec une vitesse diminuée, un équilibre altéré et/ ou avec mise en place de compensations.
<input type="checkbox"/> 2	<b>Atteinte moyenne</b> : Les sujets sont marchants sur des distances limitées au quartier, à l'école ou au lieu de travail (périmètre de marche < 500m). La course et les sauts sont rarement possibles.
<input type="checkbox"/> 3	<b>Atteinte sévère</b> : Les capacités de déplacement debout des sujets sont très réduites. Certains sont capables de faire quelques pas à l'intérieur du domicile avec appui fixe ou tierce personne mais le déplacement debout n'est pas utilisé comme mode de déplacement préférentiel.
<input type="checkbox"/> 4	<b>Atteinte très sévère</b> : Les sujets ne peuvent faire aucun pas ni tenir debout. Aucun transfert avec appui sur les pieds ne peut être réalisé.
NM-SCORE D2 : MOTRICITE AXIALE ET PROXIMALE	
<input type="checkbox"/> 0	<b>Capacités normales</b> : Tenue assise, motricité proximale des membres et contrôle de la tête identiques à celles d'une personne valide.
<input type="checkbox"/> 1	<b>Atteinte légère</b> : Les sujets tiennent assis sans aide et sans limitation de durée (toute la journée à l'école ou au travail) sur un siège ordinaire. La tenue assise peut-être qualitativement anormale en raison d'une cyphose posturale ou d'une fatigabilité nécessitant un appui des membres supérieurs ou un dossier. Le contrôle de la tête est normal sans limitation de durée.
<input type="checkbox"/> 2	<b>Atteinte moyenne</b> : Les sujets tiennent assis sans aide mais avec une limitation de durée. Les sujets avec une station assise non limitée sont classés dans ce niveau de sévérité : → si l'élévation du bras au-dessus de l'horizontale pour attraper en hauteur et/ou le port et la manipulation d'objets lourds à bout de bras sont impossibles. → et/ou si le contrôle de tête est limité dans le temps ou impossible.
<input type="checkbox"/> 3	<b>Atteinte sévère</b> : La station assise sans aide est limitée à quelques situations fonctionnellement importantes (habillage, mise en place du corset, station assise aux toilettes).
<input type="checkbox"/> 4	<b>Atteinte très sévère</b> : Les sujets n'ont aucune possibilité de tenue assise sans aide. La station assise n'est possible qu'avec un appareillage ou une aide technique au positionnement.
NM-SCORE D3 : MOTRICITE DISTALE	
<input type="checkbox"/> 0	<b>Capacités normales</b> : Les performances de manipulation et de motricité distale sont identiques à celles d'une personne du même âge.
<input type="checkbox"/> 1	<b>Atteinte légère</b> : La plupart des manipulations d'objets impliquant la motricité distale dans la vie quotidienne sont préservées. Les activités manuelles nécessitant une force importante sont possibles mais souvent réalisées avec difficulté, compensations, lenteur ou fatigabilité. L'atteinte peut être limitée à un tremblement lors des manipulations ou une imprécision du geste.
<input type="checkbox"/> 2	<b>Atteinte moyenne</b> : Les manipulations d'objets impliquant la motricité distale sont limitées par un manque de force et/ou un mauvais contrôle du geste. Les sujets ne peuvent pas réaliser certaines activités manuelles nécessitant une force et une dextérité importantes. Les activités manuelles plus faciles sont possibles, réalisées en totalité mais avec difficulté, lenteur, fatigue ou compensations. Les objets ont pu être adaptés pour faciliter leur utilisation (gros crayon, couverts adaptés...).
<input type="checkbox"/> 3	<b>Atteinte sévère</b> : Seules les manipulations d'objets impliquant la motricité distale lors d'activités manuelles faciles (ne nécessitant pas une force importante) sont possibles mais partiellement réalisées. Pour que ces activités soient réalisées en totalité, une aide extérieure (humaine ou technique) est nécessaire.
<input type="checkbox"/> 4	<b>Atteinte très sévère</b> : La plupart des manipulations d'objets impliquant la motricité distale dans la vie quotidienne sont impossibles. Elles nécessitent le recours à une aide humaine et/ou à de nombreuses aides techniques (contrôle de l'environnement, interface ordinateur, mini joystick, jeux adaptés...). Certains mouvements des doigts peuvent être préservés. Parfois la conduite du fauteuil roulant électrique et/ou le contrôle de l'environnement ne sont pas réalisés avec la main du fait de la sévérité de l'atteinte.

## Mesure de l'indépendance fonctionnelle (MIF)

Evaluation : Initiale  Intermédiaire  Finale  DATE : \_\_\_\_\_

Renseignements socio-administratifs :

Nom \_\_\_\_\_ Prénom \_\_\_\_\_

7 – Indépendance Totale		Sans aide
6 – Indépendance Modifiée		
5 – Supervision ou installation	Dépendance Modifiée	Avec aide
4 – Assistance Légère		
3 – Assistance Modérée		
2 – Assistance Importante	Dépendance Totale	
1 – Assistance Totale		

Soins personnels	Entrée	But	Sortie	Suivi
1. Alimentation				
2. Soins de l'apparence				
3. Toilette				
4. Habillage partie supérieure				
5. Habillage partie inférieure				
6. Utilisation des toilettes				
Sphincters	Entrée	But	Sortie	Suivi
7. Vessie				
8. Intestins				
Mobilité	Entrée	But	Sortie	Suivi
9. Lit, chaise, fauteuil roulant				
10. WC				
11. Bain Douche				
Locomotion	Entrée	But	Sortie	Suivi
12. Marche/Fauteuil roulant				
13. Escaliers				
Communication	Entrée	But	Sortie	Suivi
14. Compréhension				
15. Expression				
Fonctions cognitives	Entrée	But	Sortie	Suivi
16. Résolution des problèmes				
17. Mémoire				
18. Orientation				
	Entrée	But	Sortie	Suivi
<b>TOTAL</b>				

# LA PRISE EN CHARGE RÉÉDUCATIVE DES ENCÉPHALOPATHIES FIXÉES

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

- 1- Définir l'infirmité motrice cérébrale
- 2- Reconnaître les différentes étiologies pouvant être à l'origine de l'infirmité motrice cérébrale
- 3- Réaliser un examen clinique d'un enfant ayant une infirmité motrice cérébrale
- 4- Citer les différentes formes cliniques
- 5- Établir les objectifs de la prise en charge en MPRF de l'enfant IMC
- 6- Décrire les moyens rééducatifs pouvant être employés
- 7- Établir un programme de rééducation réaliste en fonction de l'âge et du tableau clinique.

## EXEMPLE DE LA PARALYSIE CÉRÉBRALE

### INTRODUCTION

La paralysie cérébrale ou infirmité motrice cérébrale IMC est la plus fréquente des déficiences motrices de l'enfant. C'est une encéphalopathie fixée infantile qui revêt des aspects cliniques très divers avec une extrême variabilité dans l'intensité des troubles, leurs types, leurs topographies, leurs associations éventuelles avec risque d'aggravation avec la croissance. Le diagnostic se fait sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques et après avoir éliminé d'autres pathologies notamment évolutives. La prise en charge est spécifique et doit être multidisciplinaire associant traitement médical, de médecine physique et chirurgie et longtemps poursuivie jusqu'à l'âge adulte incluant les parents.

### 1-DÉFINITION

Cerebral palsy ou « paralysie cérébrale » est l'ensemble de troubles du mouvement et/ou de la posture et de la fonction motrice, ces troubles étant permanents, mais pouvant avoir une expression clinique changeante dans le temps et étant dus à un désordre, une lésion, ou une anomalie non progressive d'un cerveau en développement ou immature.

Cette définition permet de relever le fait qu'il ne s'agit pas d'une maladie, mais d'un syndrome qui englobe tous les niveaux de gravité et toutes les variétés topographiques. La lésion survient sur un cerveau en voie de développement le trouble lui-même de la posture et du mouvement n'apparaît qu'au fil de la maturation.

### 2- ÉTIOLOGIES

Les étiologies de l'infirmité motrice cérébrale sont nombreuses. Un certain nombre d'entre elles sont très fréquentes, d'autres sont très rares, dont les principales :

#### 1-1- LES ENCÉPHALOPATHIES ANOXIQUES-ISCHÉMIQUES PRÉNATALES :

- Les infections virales (rubéole, cytomégalovirus)
- Toxiques (médicaments, drogues, alcool)
- La souffrance fœtale chronique et les retards de croissance intra-utérine (toxémie gravidique, diabète gestationnel)
- Les troubles de l'embryogenèse
- Les accidents vasculaires cérébraux

## 1-2- LES ENCÉPHALOPATHIES ANOXIQUE-ISCHÉMIQUES PÉRINATALES :

- Les accouchements dystociques
- Les infections maternofoetales
- L'ictère nucléaire
- Les facteurs néonataux (anémie, hypovolémie, hypoglycémie, hypothermie, hyperbilirubinémie)

## 1-3- LES CAUSES POST NATALES :

- Les infections du système nerveux central
- L'état de mal convulsif
- La déshydratation aiguë grave
- Les traumatismes crâniens

## 1-4- LA PRÉMATURITÉ :

Elle devient la cause la plus fréquente actuellement. Les lésions sont dues soit le plus souvent à une immaturité pulmonaire soit à l'infection materno-fœtale. Ils risquent plus particulièrement les hémorragies et l'anoxie responsables de leucomalacies périventriculaires. Le risque est en rapport avec l'âge gestationnel et le poids du prématuré. On insistera sur cette étiologie pour sa fréquence de plus en plus importante.

## 3- EXAMEN CLINIQUE :

Le polymorphisme et la complexité de l'atteinte chez l'infirme moteur cérébral imposent l'établissement d'un bilan rigoureux et comparable aux examens successifs. Réalisé sur un enfant calme, mis en confiance, en présence de ses parents

En plus des éléments de l'interrogatoire

- 1) Inspection** : morphotype, posture, s'intéresse à son entourage, troubles du comportement... .
- 2) Examen neurologique** : permet de déterminer topographies et répartition des troubles, étude de la motricité (commande volontaire, force musculaire...), les anomalies du tonus, les mouvements anormaux ;
- 3) L'examen neuromoteur** : déterminer les niveaux d'évolution motrice atteints (tenue de tête, position assise, position debout...). Cet examen précisera la qualité du maintien dans le temps et l'enchaînement.
- 4) L'examen neuro-orthopédique** : réaliser en position debout, assise, décubitus dorsal et décubitus ventral. L'examen intéressera le rachis et les articulations des membres supérieurs et inférieurs. Cet examen doit rechercher les anomalies secondaires qui sont représentées par les rétractions, vices architecturaux et ce sont les conséquences liées au temps et à la croissance.
- 5) Examen de la marche** : observer le déroulement du pas, qualité de l'appui, de gré de flexion et extension hanche genou et pieds lors du cycle de la marche. Classification des troubles de la marche selon Rodda.
- 6) Le reste de l'examen** doit comprendre l'examen neurovisuel, examen ORL, examen des fonctions supérieures, examen général et examen fonctionnel

## 4- LES FORMES CLINIQUES :

### 4-1 -LES FORMES TOPOGRAPHIQUES :

L'atteinte motrice peut toucher un membre isolé, ou prédominer sur les membres supérieurs ou inférieurs, avec une atteinte plus ou moins importante du tronc.

L'enfant peut présenter selon la répartition du déficit moteur :

- une hémiplégie : atteinte d'un hémicorps (seul côté du corps).
- une diplégie : atteinte globale avec nette prédominance au niveau des membres inférieurs.
- une quadriplégie : atteinte globale, touchant tout le corps.

### 4-2 -FORMES SYMPTOMATIQUES :

On distingue les formes spastiques, les formes athétosiques, les formes dystoniques, les formes ataxiques et les formes mixtes.

### 4-3 -FORMES SELON LA GRAVITE :

Les formes frustes : diagnostic souvent tardif et rétrospectif surtout dans le cadre des hémiplésies frustes.

À côté de l'IMC, on retrouve infirmes moteurs d'origine cérébrale (IMOC) dont l'efficacité intellectuelle est sous normale ; de ce fait l'espérance d'autonomie, y compris socio économique à l'âge adulte est réduite chez les IMOC.

Les IMOC et les encéphalopathies sont des sujets souvent polyhandicapés, avec troubles neuromoteurs complexes, intellectuels, perceptifs et comportementaux.

### 4-4 -FORMES SELON L'ÂGE :

Chez le nourrisson, les signes cliniques sont encore pauvres d'où l'importance de bien connaître l'histoire clinique, examen clinique minutieux et répété dans le temps et avoir toujours en tête la notion du nouveau-né à risque. Chez l'adolescent, on observe une aggravation des troubles neuro-orthopédiques, des difficultés psychologiques et pose le problème du devenir socioprofessionnel. L'IMC adulte peut poser le problème du vieillissement précoce.

## 5- LA PRISE EN CHARGE

Les objectifs de la prise en charge :

- améliorer et développer les capacités neuromotrices et neurofonctionnelles
- optimiser les compétences cognitives
- prévenir les complications neuro-orthopédiques
- Aider à l'intégration familiale, scolaire et plus tard socioprofessionnelle.

Plusieurs moyens sont à appliquer en fonction des besoins de l'enfant. Ils doivent faire partie d'un programme de prise en charge précisant la place de chaque technique, la durée de prise en charge, les objectifs à moyen et à long terme.

Les indications seront en fonction de l'étiologie, du tableau clinique et des données des différents bilans d'évaluation neuromoteurs, neurologiques, neuro-orthopédiques, neuropsychologiques et psychologiques.

### 5-1- LA KINÉSITHÉRAPIE

Elle a pour but de permettre aux enfants de développer au maximum leur motricité fonctionnelle en exploitant au mieux leur potentialité cérébro-motrice. En fonction des données des différents bilans, elle vise le :

- développement des capacités motrices avec travail des niveaux d'évolution motrice, stimulation de la motricité volontaire. Il existe plusieurs techniques (ex. : Bobath) d'empêcher que les schèmes moteurs préférentiels anormaux ne deviennent obligatoires, donner à la motricité une plus grande variabilité, c'est-à-dire la possibilité de réaliser un mouvement de plusieurs façons différentes et adaptées (ex. : se mettre en position assise).
- lutte contre les déformations orthopédiques qui risquent de s'aggraver avec la croissance
- travail du schéma de marche
- travail de l'équilibre

### 5-2- L'ORTHOPHONIE :

Elle permet :

- le développement des capacités langagières et perceptives
- le travail des praxies bucco-faciales
- un travail du langage écrit pour les enfants en âge scolaire,
- dans tous les cas, l'orthophoniste doit réaliser un travail de guidance parentale.

### 5-3- L'ERGOTHÉRAPIE :

Elle vise :

- 5-3-1.** la stimulation neurosensorielle
- 5-3-2.** le développement des capacités praxiques
- 5-3-3.** le développement de la notion d'espace (topographie, indigage)
- 5-3-4.** le travail des coordinations bimanuelles, unimanuelles et graphomotrices (vitesse, précision)
- 5-3-5.** le travail de l'autonomie

## 5-4- LA PSYCHOMOTRICITÉ :

Le psychomotricien essaye de stimuler et de renforcer le développement des fonctions psychomotrices perturbées, lors de séances individuelles ou en groupe. Ainsi par le Jeu, l'expression corporelle, la relaxation, mais aussi par les activités musicales et rythmiques, il réalise un :

- travail du cadre espace-temps
- travail des coordinations dynamiques générales et complexes
- travail de l'équilibre
- travail de l'espace de manipulation et de coordination oculomanuelle
- lutte contre les syncinésies et paratonies

## 5-6- L'APPAREILLAGE :

Il sera prescrit pour la simulation de l'éveil et le développement psychomoteur et pour guider la croissance osseuse et éviter l'installation de troubles neuro-orthopédiques notamment en cas de troubles moteurs

La prise en charge psychologique et neuropsychologique se fera à chaque fois qu'il y a des troubles du comportement et des déficits cognitifs associés.

### Les indications de la prise en charge en MPRF :

La prise en charge en MPRF nécessite la coordination des différentes interventions : éducateur spécialisé, famille, milieu scolaire en vue d'une cohérence thérapeutique. Elle doit toujours tenir compte du rapport-bénéfice, contraintes sans négliger les désirs et les aptitudes de l'enfant handicapé. Elle favorise l'insertion familiale, sociale, éducative. La prise en charge doit tenir compte du contexte socio familial et de l'âge de l'enfant.

- Avant l'âge de 6 ans, cette prise en charge doit permettre de favoriser le développement psychomoteur de l'enfant et l'acquisition de l'autonomie en mettant en place toutes les aides nécessaires.
- Dès que l'enfant est entré dans le cycle scolaire, les interventions thérapeutiques doivent être adaptées pour faciliter l'intégration sociale et lui permettent d'optimiser ces capacités d'apprentissages.
- À l'adolescence, la prise en charge doit axer sur la consolidation des acquis et éviter en particulier les dégradations neuro-orthopédiques souvent observées à cet âge du fait de la poussée pubertaire. Elle doit par ailleurs permettre de préparer à l'entrée dans la vie sociale adulte. Cette intégration dépend dans tous les cas de l'importance du handicap.

## 6- CONCLUSION

L'infirmité motrice cérébrale (IMC) ou paralysie cérébrale est la conséquence d'une lésion cérébrale définitive, non évolutive, survenue soit pendant la grossesse ou au moment de l'accouchement ou après jusqu'à la première année de vie. De la localisation et de l'étendue de cette lésion au niveau du cerveau dépend une grande variété de tableaux cliniques. Il existe le plus souvent une perturbation ou un retard du développement sensori-moteur de l'enfant. À ces troubles moteurs peuvent venir se rajouter des troubles sensoriels d'importance variable. L'évaluation est une étape incontournable. La prise en charge doit être la plus précoce possible et multidisciplinaire mettant en œuvre les différents moyens thérapeutiques. La préoccupation majeure est de favoriser au mieux les possibilités d'éducation, d'accès à une autonomie, en évitant les situations d'échecs.

# PRISE EN CHARGE DE LA PARAPLÉGIE PAR LÉSION MÉDULLAIRE EN MÉDECINE PHYSIQUE RÉADAPTATION FONCTIONNELLE

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

- 1/ Contribuer au diagnostic, à la prévention et au traitement des complications chez le sujet paraplégique.
- 2/ Évaluer le retentissement fonctionnel.
- 3/ Établir un programme thérapeutique personnalisé en fonction du type de paraplégie et de la prise en charge initiale.
- 4/ Prescrire un programme de rééducation interdisciplinaire (kinésithérapie, ergothérapie, appareillage) adapté au patient présentant des séquelles neurologiques de lésion médullaire.
- 5/ Instituer une surveillance à court, moyen et long terme des sujets paraplégiques.

## Connaissances préalables requises

- Anatomie descriptive des membres et du rachis
- Cours de Neurologie sur les compressions médullaires

Mise à jour 2015

**La paraplégie touche généralement une population jeune et est à l'origine d'un handicap lourd aux multiples complications. La prise en charge multidisciplinaire en médecine physique réadaptation permet d'éviter certaines complications, d'obtenir une autonomie aux activités de la vie journalière et de favoriser la réinsertion familiale et sociale.**

## 1-INTRODUCTION

Le pronostic vital des lésions de la moelle épinière s'est amélioré depuis quelques années grâce aux progrès de la réanimation et de la chirurgie. En revanche, les séquelles neurologiques restent lourdes et inchangées et les possibilités de réparation de la moelle épinière sont encore impossibles.

La prise en charge est multidisciplinaire, précoce, prolongée, médicale et paramédicale.

## 2- ÉVALUATION D'UN BLESSE MÉDULLAIRE EN MÉDECINE PHYSIQUE RÉADAPTATION FONCTIONNELLE

### 2-1 -INTERROGATOIRE

Précise :

- les circonstances de survenue : compression médullaire, traumatisme vertébro-médullaire, rupture de malformation artérioveineuse, pathologie inflammatoire, infectieuse ou tumorale de la moelle
- le lieu et les modalités de la prise en charge initiale chirurgicale, neurologique et/ou de réanimation
- l'existence de complications à distance de la lésion initiale et les modalités de leurs prises en charge
- les doléances actuelles : douleur, limitations articulaires, limitations fonctionnelles...
- les antécédents, la profession, la prise en charge sociale, l'environnement familial et professionnel...

### 2-2- EXAMEN PHYSIQUE

Doit être effectué sur un patient dévêtu dans un local isolé, chaud et calme

## A-BILAN NEUROLOGIQUE :

### a1-moteur (annexe 1) :

Appréciation de la force musculaire au-dessus et en dessous de la lésion pour éviter de passer à côté de lésions neurologiques surajoutées des membres supérieurs (lésion nerveuse post-traumatique ou positionnelle en cas de coma...). Il est possible de tester des muscles clés aux membres supérieurs et aux membres inférieurs qui évaluent chacun un métamère.

### a2-sensitif (annexe 1) :

Examen complet précisant la sensibilité à tous les modes : tactile, thermoalgique et profonde. Il est aussi possible de tester des zones sensibles clé

### a3-réflexes

- **Ostéotendineux** : aux 4 membres, ils sont abolis au cours de la phase initiale de la paraplégie appelée phase de choc spinal puis ils réapparaissent au niveau de la zone sous lésionnelle en étant vifs, diffusés, polycinétiques avec extension de la zone réflexogène. Ils témoignent de la réapparition du fonctionnement automatique de la moelle qui reste cependant déconnectée du cerveau. Les réflexes peuvent ne pas réapparaître, il s'agit alors d'une détérioration définitive de la moelle sous-lésionnelle ou myélomalacie.
- **Cutanés** : aux membres supérieurs, on recherche le signe de Hoffman (le relâchement brusque d'une flexion forcée de l'index entraîne une flexion des doigts et du pouce) qui témoigne d'un syndrome pyramidal au membre supérieur. Au niveau abdominal on recherche les réflexes cutané-abdominaux en stimulant la paroi abdominale dans le sens transversal à l'aide d'une pointe mousse, ce qui entraîne une contraction des muscles sous-jacents. Ils sont abolis en cas de syndrome pyramidal à leur niveau. Au niveau du pied, on recherche le signe de Babinski qui est présent en cas de syndrome pyramidal.

### a4-spasticité

Il s'agit d'une hyperactivité de l'arc réflexe myotatique avec augmentation vitesse dépendante du réflexe tonique d'étirement, exagération des réflexes ostéotendineux et libération des réflexes de flexion. Elle est présente en sous-lésionnelle. Elle est cotée par la classification d'Ashworth (annexe 2). Les spasmes sont cotés par la classification de Penn (annexe 3). Il faut par ailleurs rechercher une épine irritative exagérant la spasticité (toute affection sous lésionnelle : escarre, infection urinaire, ongle incarné, constipation...) et évaluer son retentissement.

### a5-Score et classification ASIA (annexe 1)

L'association américaine pour les traumatismes médullaires utilise un score basé sur la motricité de groupes musculaires clés et la sensibilité au toucher et à la piqûre des de C2 à S5. Le score moteur est l'addition des cotations au testing des 5 muscles clés au membre supérieur et 5 muscles clés au membre inférieur. Le score maximum est de 100. La contraction volontaire du sphincter anal est nécessaire à la définition du caractère complet ou incomplet de la lésion. Le score sensitif évalue chaque métamère de C2 à S5, à droite et à gauche, au tact et à la piqûre, selon une grille de 0 à 2. Le score sensitif maximum est de 112. La sensibilité anale au doigt est nécessaire à la définition du caractère complet ou incomplet de la lésion.

La classification ASIA définit le caractère complet ou incomplet de la lésion.

**À** : lésion complète, motrice et sensitive sous lésionnelle.

**B** : lésion incomplète, préservation de la sensibilité jusqu'aux derniers métamères sacrés

**C** : lésion incomplète, plus de la moitié des muscles clés sous lésionnels ont une cotation inférieure à 3

**D** : lésion incomplète : plus de la moitié des muscles clés ont une cotation supérieure ou égale à 3

**E** : récupération complète, mais problème de spasticité.

## B-BILAN ORTHOPÉDIQUE

### b1-bilan du rachis

- Statique : recherche d'une hypercyphose au siège de la lésion médullaire surtout en cas de chirurgie décompressive et / ou stabilisatrice
- Dynamique : examen des mobilités rachidiennes.
- Recherche de points douloureux

### b2- bilan des articulations périphériques :

- Recherche de déformations, fractures ou luxations passées inaperçues, consolidées en cal vicieux, ossification para-articulaire.
- Recherche de limitations par rétractions musculo-tendineuses ou capsulo-ligamentaires aggravées par la spasticité ou une mauvaise installation du patient avec possibilité de développer un équin des pieds, une rotation externe et un adductum de hanche. Ces limitations articulaires peuvent aussi être provoquées par des paraostéo-arthropathies neurogènes (POAN) ou ostéomes qui sont des ossifications ectopiques para-articulaires responsables de limitations voire ankylose articulaire. Elles sont localisées surtout à la hanche et au genou, elles se manifestent par un aspect inflammatoire et/ou une augmentation du volume de l'articulation et elles peuvent constituer une épine irritative à la spasticité.

## C-BILAN CUTANÉO-TROPHIQUE

**c1-cicatrice opératoire** : on précise la localisation, l'étendue et l'existence de douleur

**c2-escarres** : ce sont des plaies provoquées par une ischémie artérielle secondaire à une hyperpression cutanée en regard de saillies osseuses.

**c3-autres lésions cutanées** : ongle incarné, intertrigo, mycoses diverses

Toutes les lésions cutanées représentent des épines irritatives pour la spasticité.

## D-BILAN VÉSICO-SPHINCTÉRIEN ET ANO-RECTAL

### d1-bilan vésico-sphinctérien :

On recherche par l'interrogatoire la notion de fièvre, d'infection urinaire ou démission de calcul urinaire ; on précise le mode mictionnel (sonde à demeure, étui pénien...), l'aspect des urines, la notion de sensation de besoin d'uriner ou de passage des urines. À l'examen du périnée, on précise la sensibilité S3, S4 et S5, le tonus anal et la contraction volontaire du sphincter anal ainsi que les réflexes du cône médullaire.

### d2-bilan ano-rectal :

On précise le rythme démission des selles ; les antécédents de diarrhée, constipation ou syndrome occlusif. On palpe le cadre colique à la recherche de fécalome et on fait un toucher rectal à la recherche d'une ampoule rectale pleine.

## E-BILAN RESPIRATOIRE :

On précise le rythme respiratoire, l'existence d'une respiration abdominale et on recherche des râles bronchiques à l'auscultation.

## F-BILAN CARDIOVASCULAIRE :

On mesure le pouls, la tension artérielle à la recherche d'une bradycardie ou d'une hypotension orthostatique et on recherche des signes en faveur d'une thrombose veineuse profonde.

## G-BILAN DE LA DOULEUR

**g1-sus-lésionnelle** : post traumatique ou autre

**g2-lésionnelle et sous lésionnelle** : douleur neuropathique ; se manifeste par des brûlures, des paresthésies ou des décharges électriques.... L'échelle DN4 (annexe 5) permet le diagnostic positif d'une douleur neuropathique et son intensité doit être mesurée par échelle visuelle analogique.

## H- BILAN FONCTIONNEL :

Autonomie aux activités de la vie quotidienne, on peut utiliser la mesure de l'indépendance fonctionnelle ou MIF (annexe 4).

## I-BILAN PSYCHOLOGIQUE :

Précise le deuil des fonctions perdues, recherche un syndrome dépressif, évalue le degré d'acceptation du handicap et la coopération aux soins.

## 2-3-EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

### A-IMAGERIE

#### a1- radiographies :

- Rachis : précise le type de lésion, le montage chirurgical, l'existence d'une greffe osseuse,
- Thorax : en cas de signes d'appel respiratoires,
- Articulations périphériques : pour visualiser les ostéomes

#### a2-échographie urinaire :

Explore les reins et la vessie à la recherche de complications de la vessie neurologique à savoir une lithiase urinaire ou une dilatation du haut appareil urinaire. Elle mesure aussi l'épaisseur de la vessie ce qui permet de dépister une éventuelle vessie de lutte.

#### a3- uréthro-cystographie rétrograde

Il s'agit d'une opacification de la vessie par voie rétrograde par une sonde à demeure et avec un produit de contraste iodé. Elle permet de visualiser la vessie et de rechercher un reflux vésico-urétéral.

## B-BIOLOGIE EN FONCTION DU CONTEXTE CLINIQUE

c-bilan urodynamique essentiellement mesure des pressions dans la vessie et le sphincter urétral au cours du remplissage de la vessie à vitesse constante puis lors de tentatives de miction spontanée, par percussion ou poussée abdominale.

## 3-COMPLICATIONS DE LA PARAPLÉGIE PAR LÉSION MÉDULLAIRE

### 3-1 -COMPLICATIONS THROMBO-EMBOLIQUES :

La thrombose veineuse profonde est une complication fréquente et redoutable. Le tableau est celui d'une augmentation de volume d'un membre avec diminution du ballonnement du mollet et/ou de la cuisse. Le diagnostic se base sur la mesure biologique des D-dimères et l'écho-doppler veineux des membres inférieurs.

### A-COMPLICATIONS RESPIRATOIRES

Surtout dans les formes hautes de paraplégies par paralysie des muscles respiratoires accessoires, la toux devient inefficace, voire impossible, et il peut se développer des surinfections bronchiques et pulmonaires.

### B-COMPLICATIONS URINAIRES

La non-vidange de la vessie associée à l'utilisation de la sonde à demeure aboutit à des infections parfois hautes pouvant se compliquer de septicémies. Des lithiases peuvent également se constituer. Le risque est celui de l'insuffisance rénale.

### C-COMPLICATIONS CUTANÉES :

Les escarres profondes se surinfectent et peuvent atteindre l'os ou l'articulation sous-jacente avec des tableaux infectieux très graves.

### D-COMPLICATIONS ORTHOPÉDIQUES

#### d1-Les paraostéo-arthropathies neurogènes

Sont à l'origine d'une diminution de mobilité de l'articulation voire de l'ankylose de cette dernière avec des conséquences fonctionnelles et sur l'hygiène du périnée en cas d'atteinte de la hanche.

#### d2-Les fractures sous-lésionnelles :

Elles surviennent suite à un traumatisme minime et sont dues à l'ostéoporose sous lésionnelle.

### E-LES TROUBLES DU TONUS :

La spasticité et les spasmes peuvent être gênants générateurs de douleurs et empêchant l'autonomie fonctionnelle.

### F-LA SYRINGOMYÉLIE

Due à la constitution d'une cavité intramédullaire contenant du liquide céphalo-rachidien favorisée par la persistance d'une cyphose localisée sur le siège de la lésion médullaire au niveau du rachis. Elle associe un syndrome lésionnel se manifestant par un trouble sensitivo-moteur localisé au membre supérieur et un syndrome sous lésionnel avec changement du statut neurologique du patient (accentuation de la spasticité, modification du statut vésico-sphinctérien). Le diagnostic se fait par IRM.

## 4-PRISE EN CHARGE DES BLESSÉS MÉDULLAIRES EN MÉDECINE PHYSIQUE RÉADAPTATION

### 4-1 -OBJECTIFS

- Prévenir et traiter les complications de la paraplégie
- Obtenir au minimum une autonomie fonctionnelle aux activités de la vie quotidienne et au maximum une réinsertion socioprofessionnelle
- Obtenir un équilibre vésico-sphinctérien et ano-rectal

### 4-2- MOYENS

En plus des traitements médicamenteux et chirurgicaux qui ne seront pas abordés dans ce cours, la prise en charge en médecine physique réadaptation comporte plusieurs volets.

#### A-LE NURSING

- **installation correcte du malade au lit** avec perroquet en évitant la rotation externe des membres inférieurs et l'équin des pieds
- **prévention des complications de décubitus** : thrombose veineuse profonde (HBPM, bandes de contention veineuse, mobilisations passives), escarre (changements de position réguliers toutes les 3 h, matelas anti escarre et bottes anti escarres talonnières du commerce au lit, coussin anti escarre si station assise, bon état nutritionnel) et constipation (règles hygiéno-diététiques, massage du cadre colique).

## **B- KINÉSITHÉRAPIE**

- Travail articulaire : mobilisation passive, postures des membres inférieurs pour éviter les limitations articulaires et les attitudes vicieuses
- Travail musculaire : athlétisation des membres supérieurs, éveil et renforcement des muscles déficitaires
- Travail respiratoire : drainage bronchique, ouverture thoracique et apprentissage d'une toux efficace
- Travail fonctionnel : apprentissage de l'autonomie pour les retournements au lit, le passage couché assis, l'équilibre assis, les transferts lit fauteuil roulant, l'utilisation du fauteuil roulant, la verticalisation entre barres parallèles et la déambulation avec appareillage
- Hydrokinésithérapie : travail dans l'eau plus facile avec effet positif au plan psychologique

## **C-ERGOTHÉRAPIE**

- Confection d'aides techniques de prévention des complications cutanées et orthopédiques (bottes anti-équin en mousse)
- Confection d'aides à l'autonomie (bracelet métacarpien)
- Adaptation du fauteuil roulant
- Adaptation du domicile et du milieu professionnel pour une meilleure accessibilité
- Travail de l'autonomie

## **D -APPAREILLAGE**

- À visée préventive : supports anti-escarres, bas de contention veineuse...
- Déambulation : fauteuil roulant type paraplégique (annexe 6), orthèses de déambulation, barres parallèles, verticalisateur, déambulateur, cannes
- Vésico-sphinctérien : sondes semi-rigides pour autosondage intermittent, étui pénien, sacs à urines
- Rachis : corsets, minerves...

## **E- RÉÉDUCATION VÉSICO-SPHINCTÉRIENNE :**

- But : assurer une vidange régulière et facile de la vessie ; éviter les fuites urinaires et les complications du haut appareil urinaire.
- Méthodes : le sondage intermittent constitue la méthode de choix, il peut s'agir d'un auto ou d'un hétérosondage propre intermittent : vidange à heure fixe ou au besoin de la vessie soit 5 à 6 fois par jour. Les techniques réflexes par percussion de la zone sus-pubienne peuvent être une alternative en cas d'impossibilité ou de refus du sondage intermittent, mais avec le risque de complications justifiant une surveillance étroite.

## **F-RÉADAPTATION**

- Week-end thérapeutiques pendant l'hospitalisation pour préparer le retour à domicile
- Intérêt d'un séjour au centre de réadaptation professionnelle pour une formation professionnelle plus adaptée à la nouvelle condition physique.

## **4-3- INDICATIONS**

### **A-PARAPLÉGIE À LA PHASE INITIALE**

- a- Stabilisation de la lésion responsable chaque fois que possible,
- b- Prophylaxie des thromboses veineuses profondes
- c- Nursing
- d- Drainage de la vessie par sonde à demeure ou hétérosondages intermittents
- e- Apprentissage de l'autonomie au lit

### **B-PARAPLÉGIE À LA PHASE SECONDAIRE**

Dynamisation de la rééducation kinésithérapique, ergothérapique et vésico-sphinctérienne

Prescription d'appareillage en fonction des niveaux

### **C -RÉADAPTATION**

Réinsertion dans le milieu antérieur ou apprentissage d'une nouvelle formation professionnelle

### **D-SURVEILLANCE :**

- Clinique : régulière tous les mois
- Biologique : selon les signes d'appel ; fonction rénale tous les 6 mois
- Vésico-sphinctérienne : examen cyto bactériologique des urines en cas de signes généraux d'infection urinaire, échographie urinaire une fois par an
- Bilan urodynamique tous les 3 ans

# ANNEXES

## ANNEXE 1 : FICHE ASIA

D'après : Standard Neurological Classification of Spinal Cord Injury  
[http://www.asia-spinalinjury.org/publications/2006\\_Classif\\_worksheet.pdf](http://www.asia-spinalinjury.org/publications/2006_Classif_worksheet.pdf)

**CLASSIFICATION NEUROLOGIQUE STANDARD DES LESIONS MEDULLAIRES**

**Motrice**  
Muscles clés

C2	D	G	
C3			
C4			
C5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Fléchisseurs du coude
C6	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Extenseurs du poignet
C7	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Extenseurs du coude
C8	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Fléchisseurs du III (phalange distale)
T1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Abducteur du V
T2			
T3			
T4			
T5			
T6			
T7			
T8			
T9			
T10			
T11			
T12			
L1			
L2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Fléchisseurs de la hanche
L3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Extenseurs du genou
L4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Fléchisseurs dorsaux de la cheville
L5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Extenseurs du gros orteil
S1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Fléchisseurs plantaires de la cheville
S2			
S3			
S4-5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Contraction anale volontaire (Oui/Non)

0 = absence de contraction  
 1 = contraction palpable ou visible  
 2 = mouvement actif, sans pesanteur  
 3 = mouvement actif, contre pesanteur  
 4 = mouvement actif, contre résistance  
 5 = mouvement actif, contre une forte résistance  
 NT = non testable

TOTAL  +  =  SCORE MOTEUR  
 (MAXIMUM) (50) (50) (100)

**Sensitive**  
Points sensitifs clés

C2	D	G	
C3			
C4			
C5			
C6			
C7			
C8			
T1			
T2			
T3			
T4			
T5			
T6			
T7			
T8			
T9			
T10			
T11			
T12			
L1			
L2			
L3			
L4			
L5			
S1			
S2			
S3			
S4-5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Sensibilité anale (Oui/Non)

0 = absence  
 1 = anormale  
 2 = normale  
 NT = non testable

TOTAL  +  =  SCORE SENSITIF A LA FIGURE (max. 112)  
 +  =  SCORE SENSITIF AU TACT (max. 112)  
 (MAXIMUM) (55) (55) (55) (56)

NIVEAUX NEUROLOGIQUES	D	G	COMPLETE OU INCOMPLETE?		ZONE DE PRESERVATION PARTIELLE	D	G
Segment le plus caudal avec une fonction normale	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Incomplète = présence d'une fonction sensitive ou motrice en S4-S5	<input type="checkbox"/>	Territoires partiellement innervés	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ce document peut être reproduit librement mais ne doit pas être modifié sans l'autorisation de l'American Spinal Injury Association

## ANNEXE 2 : ÉCHELLE D'ASWORTH MODIFIÉE

Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. Phys

0	Pas d'augmentation du tonus musculaire
1	Légère hypertonie avec stretch reflex ou minime résistance en fin de course
1+	Hypertonie avec stretch reflex et résistance au cours de la première moitié de la course musculaire autorisée
2	Augmentation importante du tonus musculaire durant toute la course musculaire, mais le segment de membre reste facilement mobilisable
3	Augmentation considérable du tonus musculaire. Le mouvement passif est difficile
4	Hypertonie majeure. Mouvement passif impossible

## ANNEXE 3 : ÉCHELLE DE PENN Penn R. D. 1989

0	Absence de spasmes
1	Absence de spasmes spontanés, mais spasmes induits par stimulation sensorielle ou mobilisation passive d'un membre
2	Spasmes spontanés occasionnels
3	Nombre de spasmes de 1 à 10 / heure
4	Nombre de spasmes > 10 / heure

**ANNEXE 4 : LA MESURE D'INDÉPENDANCE FONCTIONNELLE OU MIF**

Soins Personnels	Entrée	Sortie	Suivi
A. Alimentation			
B. Soins de l'apparence			
C. Toilette			
D. Habillage partie supérieure			
E. Habillage partie inférieure			
F. Utilisation des toilettes			
<b>Contrôle des sphincters</b>			
G. Vessie			
H. Intestins			
<b>Mobilités Transferts</b>			
I. Lit, Chaise, Fauteuil roulant			
J. WC			
K. Baignoire, Douche			
<b>Locomotion</b>			
L. Marche*, Fauteuil roulant*	M	M	M
	F	F	F
M. Escaliers			
<b>Communication</b>			
N. Compréhension**	A	A	A
	V	V	V
O. Expression***	V	V	V
	N	N	N
<b>Conscience du monde extérieur</b>			
P. Interaction			
Q. Résolution			
R. Mémoire			
<b>TOTAL</b>			

[www.cofemer.fr/UserFiles/File/ECH.1.9.1.MIF.pdf](http://www.cofemer.fr/UserFiles/File/ECH.1.9.1.MIF.pdf)

**QUESTIONNAIRE DN4 : un outil simple pour rechercher les douleurs neuropathiques**

Pour estimer la probabilité d'une douleur neuropathique, le patient doit répondre à chaque item des 4 questions ci dessous par « oui » ou « non ».

**QUESTION 1 : la douleur présente-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes ?**

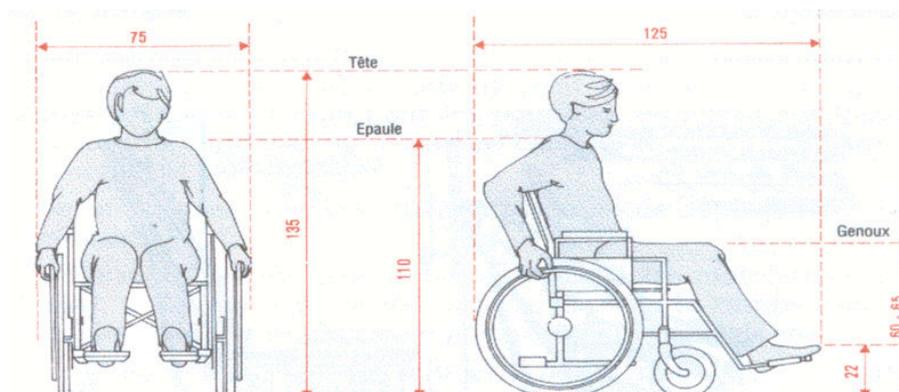
	Oui	Non
1. Brûlure	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. Sensation de froid douloureux	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Décharges électriques	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

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

	Oui	Non
4. Fourmillements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Picotements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Engourdissements	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Démangeaisons	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**QUESTION 3 : la douleur est-elle localisée dans un territoire où l'examen met en évidence :**

	Oui	Non
8. Hypoesthésie au tact	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Hypoesthésie à la piqûre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



# ÉVALUATION FORMATIVE

## QUESTION 1

*Une ou plusieurs proposition(s) est (sont) vraie (s)*

Dans la paraplégie, les troubles urinaires :

- A - Sont constants jusqu'à preuve du contraire.
  - B- Peuvent conditionner le pronostic vital du sujet paraplégique
  - C- Nécessitent une dérivation urinaire systématique à la phase initiale
  - D- Sont en rapport avec l'alitement du sujet paraplégique
  - E- Sont évalués sur le plan clinique et para clinique lors de la phase initiale puis régulièrement
- 

**Réponse :**  
Question n° 1 : A-B-E

# PRINCIPES THÉRAPEUTIQUES DE MÉDECINE PHYSIQUE RÉADAPTATION FONCTIONNELLE APPLIQUES DANS L'HÉMIPLÉGIE

## Les objectifs éducationnels

Au terme de ce cours, l'étudiant pourra :

- 1- Évaluer la sévérité de l'atteinte neurologique et son évolution précoce (réunir les signes de pronostic fonctionnel).
- 2- Contribuer au diagnostic, à la prévention et au traitement des complications de décubitus à la phase initiale de l'hémiplégie vasculaire
- 3- Contribuer au diagnostic, à la prévention et au traitement des complications spécifiques de l'hémiplégie vasculaire (algodystrophie du membre supérieur hémiplégique, luxation inférieure de la tête humérale, troubles neuro-orthopédiques...)
- 4- Élaborer le projet thérapeutique personnalisé en fonction du bilan lésionnel initial et des échelles d'évaluation en collaboration avec le patient hémiplégique et son environnement (humain et matériel).
- 5- Prescrire un programme de rééducation interdisciplinaire (kinésithérapique, ergothérapique, orthophonique, appareillage) adapté au patient hémiplégique
- 6- Connaître l'appareillage de suppléance ou de substitution utile en cas d'hémiplégie.
- 7- Développer l'autonomie fonctionnelle de l'hémiplégique par l'apprentissage, les aides techniques et l'adaptation de l'environnement.
- 8- Organiser la prise en charge à long terme soit à la phase tertiaire d'un sujet ayant une hémiplégie

## Connaissances préalables requises

Le cours de sémiologie : les grands syndromes neurologiques

Le cours de pathologie neurologique : les accidents vasculaires ischémiques

Le cours de neurochirurgie : les hémorragies cérébrales

*Mise à jour 2015*

## INTRODUCTION

L'hémiplégie est définie comme la perte plus ou moins complète de la motricité volontaire d'une moitié du corps secondaire à une lésion unilatérale de la voie motrice principale entre le neurone d'origine de la voie pyramidale et sa synapse avec le motoneurone alpha.

Les étiologies sont multiples et sont dominées par les causes vasculaires (AVC).

Le tableau clinique est riche, l'atteinte motrice est rarement isolée, elle est fréquemment associée à d'autres troubles neuro-sensitifs, cérébelleux et neuropsychologiques. Cette association permet cliniquement la localisation anatomique de la lésion, mais aggrave le déficit fonctionnel du patient.

La prise en charge doit être précoce, le bilan initial doit être complet précis et répété dans le temps permettant de suivre l'évolution et d'adapter la prise en charge qui doit être multidisciplinaire ou la rééducation trouve une place de choix pour l'amélioration du pronostic fonctionnel.

Avant de faire un protocole de rééducation, il est nécessaire de pratiquer un Bilan initial

## 1-BILAN CLINIQUE INITIAL :

### 1-1 -ANAMNÈSE :

- Précise le mode et la date de début des troubles ainsi que leurs évolutions dans le temps
- Recherche les facteurs de risques : tabac diabète dyslipidémie...
- Latéralité du patient
- L'atteinte des paires crâniennes (troubles de déglutition)
- La présence de troubles neuropsychologiques.

### 1-2-EXAMEN PHYSIQUE :

#### A-BILAN NEUROLOGIQUE :

- Précise la topographie du déficit moteur, l'examen des réflexes
- Hypertonie spastique élastique de type pyramidale
- Recherche de syncinésies, les mouvements anormaux
- Présence de troubles sensitifs superficiels et profonds qui aggrave le pronostic fonctionnel
- Recherche des signes en rapport avec l'atteinte de l'hémisphère majeur et l'hémisphère mineur
- Évaluation des fonctions neuropsychologiques qui grèvent le pronostic fonctionnel ainsi que l'atteinte des paires crâniennes.

#### B-BILAN ORTHOPÉDIQUE :

Recherche de limitation ou de raideur articulaire au niveau du côté hémiplégié et controlatéral en rapport avec :

- Soit un syndrome épaule –main : syndrome douloureux régional complexe de type 1 entraînant une douleur et limitation de l'amplitude de l'épaule et un œdème de la main.
- Un début de formation de ParaOstéoArthropathies Neurogènes (POAN).
- Rétractions musculo-tendineuses

#### C-BILAN VÉSICO-SPHINCTÉRIEN :

Rechercher une impériosité fictionnelle, incontinence urinaire rétention vésicale, une constipation, et/ou des troubles de l'exonération ; avec réalisation d'un examen neuro périnéal.

#### D-BILAN CUTANÉO-TROPHIQUE :

Recherche d'escarre au niveau des zones d'hyper appui

#### E- BILAN DES DOULEURS :

D'origine nociceptives (orthopédique- cutanée à évaluée par EVA), ou d'origine neuropathique en utilisant le DN4

#### F- BILAN PSYCHOLOGIQUE :

Anxiété, dépression peuvent être masqués par les troubles du langage

#### G-BILAN FONCTIONNEL :

- Il cherche à évaluer l'autonomie au lit, les transferts, l'équilibre assis, debout, la marche avec ou sans aide.
- Le retentissement sur les Activités de la Vie Quotidienne (AVQ) : MIF- Indice de BARTHEL qui vous sera donné en annexe à la fin du cours

#### H- BILAN GÉNÉRAL : SURTOUT L'ÉTAT NUTRITIONNEL ET L'ÉTAT D'HYDRATATION

Au terme de ce bilan clinique, le pronostic fonctionnel dépend :

- Terrain : sujets âgés, cardio, HTA, ATCD d'AVC
- Troubles de la vigilance
- L'étendue de la lésion au TDM ou à l'IRM
- Des signes de récupérations : plus ils sont tardifs plus le déficit résiduel sera sévère
- L'essentiel de la récupération a lieu dans les 3 à 6 premiers mois.

Les signes de mauvais Pronostic :

- Âge avancé et pathologies associées
- Antécédents d'AVC ou hémiplésies
- Sévérité de l'atteinte
- Troubles visuoperceptuels ou cognitifs
- Persistance des troubles vésico-sphinctériens
- Absence de récupération à 3 semaines,
- Mauvais facteurs psychosociaux

## 2-PROGRAMME DE RÉÉDUCATION :

### 2-1 -OBJECTIFS :

- Prévention des complications du décubitus
- Optimisation de la récupération neurologique
- Favoriser la récupération ou compenser le déficit cognitif
- Favoriser l'autonomie fonctionnelle

### 2-2 METHODES :

**A- KINÉSITHÉRAPIE :** biquotidienne- précoce poursuivie le plus longtemps possible

#### \* soins de nursing :

- installation au lit : tête et tronc et membre inférieur en rectitude en luttant contre la tendance à l'équin du pied, à la rotation externe de la hanche et au flessum du genou, membre supérieur en abduction à 45 °, coude à angle droit main surélevée.
- installation au fauteuil roulant : posture du tronc, positionnement du membre supérieur avec adaptation de l'accoudoir

#### \*travail articulaire :

Mobilisation passive douce de toutes les articulations dans toute l'amplitude du mouvement

#### \*travail musculaire :

Éveil et renforcement musculaire par stimulation directe ou travail par irradiation d'énergie

#### \*travail fonctionnel :

Autonomie au lit, passage couché-assis, verticalisation dissociation des ceintures en décubitus, en quadrupédie puis à la déambulation

#### \* Méthodes neuromotrices :

- Bobath : facilitation par les changements de position du corps (surtout tête et tronc) grâce à l'action des réflexes toniques labyrinthiques et toniques du cou.
- Inhibition posturale : prévention spasticité et syncinésies.
- Brunstrum : utilisation des syncinésies
- Kabat : utilisation des syncinésies dans les mouvements de chaînes musculaires contre résistance

\***Biofeedback :** travail proprioceptif, lutte contre l'hémi négligence

\***Stimulation électrique fonctionnelle :** péroniers latéraux et les muscles de l'épaule ainsi que les extenseurs du poignet

### B- ERGOTHÉRAPIE :

- intégration du membre supérieur hémiparalysé dans les activités journalières (préhension bi manuelle)
- Thérapie par Miroir
- Rééducation de la sensibilité de la main : manipulation d'objets de formes et de textures différentes
- Confection d'orthèses : meilleure installation au lit ou au fauteuil roulant, aides pour l'alimentation, toilettes et habillage
- Aménagement du domicile

### C- APPAREILLAGE :

\* Orthèses : anti-équin, tibiopédieuses, chaussures orthopédiques

\*Écharpe pour soutenir le membre supérieur hémiparalysé et lutter contre la luxation antéro inférieure de l'épaule

\*Orthèses thermo formables pour posturer la main et le poignet en position de fonction.

### D- AIDES TECHNIQUES :

\*Fauteuil roulant type hémiparalysé : double main courante, accoudoir coté hémiparalysé, tablette transparente.

\*Déambulateur, cannes en T, tripodes, béquilles.

**E- RÉÉDUCATION VÉSICO-SPHINCTÉRIENNE :** catalogue mictionnel, autosondages intermittents

### F- RÉÉDUCATION ORTHOPHONIQUE :

\*Troubles du langage : aphasie dysarthrie

\*Troubles de la déglutition

### G- RÉÉDUCATION NEURO PSYCHOLOGIQUE :

**H- RÉÉDUCATION DE L'HÉMINÉGLIGENCE SPATIALE :** aménagement de l'espace, utilisation des indices spatiaux

**I- RÉÉDUCATION DES TROUBLES MNÉSQUES :** aides-externes, agendas

**J- RÉADAPTATION :** week-end thérapeutique

Ce poly a été téléchargé depuis [med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html](http://med-tmss.blogspot.com/2016/08/cours.html) | Page Fb : [www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS](https://www.facebook.com/Faculte.de.Medecine.TMSS)

## **2-3-INDICATIONS :**

### **A-PHASE INITIALE :**

soins de Nursing, kinésithérapie articulaire, travail de l'autonomie au lit, orthophonie : élaboration d'un code de communication, et rééducation des troubles de la déglutition (rééducation quotidienne)

### **B-PHASE SECONDAIRE :**

travail fonctionnel et utilisation des aides techniques, utilisation des techniques neurosensorielles, ergothérapie, orthophonie

Rééducation à raison de 03 séances par semaine pendant 06 mois à renouveler selon l'évolution.

### **C- PHASE TERTIAIRE :**

Le suivi sur le plan rééducatif est indispensable. Il doit être mis en place en collaboration avec le médecin traitant et effectué par le médecin de Médecine Physique et de Réadaptation périodiquement en ambulatoire. Il permet d'assurer le suivi clinique en particulier en rapport aux complications secondaires (douleurs, spasticité, algoneurodystrophie, etc..) et d'envisager les thérapeutiques spécifiques éventuelles. Une évaluation périodique tous les six mois pendant les deux premières années permet :

- de prévenir une dégradation des performances du patient
- d'envisager la mise en place de certaines thérapeutiques, en particulier à visée fonctionnelle (chirurgie, appareillage, toxine botulique, etc..) ;
- d'assurer un soutien psychologique et social pour le patient et son entourage.

Au cours de ces évaluations sera prise en compte la qualité de vie du patient et de sa famille.

## **RÉFÉRENCES :**

- Critères de prise en charge en médecine physique et de réadaptation.  
Groupe MPR Rhone Alpes et FEDMER. Document Décembre 2008
- A. Yelnick et al  
Évolution des concepts en rééducation du patient hémiparalysé  
Annales de réadaptation et de médecine physique - Vol. 48 - N° 5 - p. 270-277